Diagnostik und chirurgische Maßnahmen bei primären Herztumoren

(Beobachtung an 22 Patienten: 1958 - 1980)

KAZUTOMO MINAMI

1982

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535714_0055

Chirurgische Universitätsklinik und Poliklinik Düsseldorf
Klinik B : Thorax- und Kardiovaskularchirurgie
Direktor: Prof. Dr. W. Bircks

Diagnostik und chirurgische Maßnahmen bei primären Herztumoren
(Beobachtungen an 22 Patienten: 1958 - 1980)

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von
KAZUTOMO MINAMI

1982

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf
gez: PROF.DR.MED.G.ARNOLD

Referent
gez:PROF.DR.MED.H.D. SCHULTE
Korreferent

Inhaltsverzeichnis

		Seite
I.	Einleitung	1
II. A:	Häufigkeit der Herztumoren	3
B:	Einteilung der Perikard- und Herztumoren	6
C:	Einzelheiten der Herztumoren	8-21
a)	Myxom	
b)	Rhabdomyom	
c)	Fibrom	
d)	Lipom	
e)	Teratom	
f)	Sarkom	
g)	Sekundäre Tumoren	
III.	Diagnostik	
A:	Allgemeine klinische Symptomatik	22-27
a)	Perikardbeteiligung	
b)	Kardiale Insuffizienz	
c)	Embolie	
d)	Arrhythmie	
e)	Angina pectoris	
B:	Röntgenuntersuchungen	27
C:	Spezielle kardiologische Untersuchungen	28-33
a)	Elektrokardiogramm	
b)	Phonokardiogramm	
c)	Herzkatheter und Angiographie	
d)	Szintigraphie	
e)	Echokardiographie	
f)	Computer-Tomographie des Thorax	
IV.	Therapie	34
A:	Intrakavitär wachsender Tumor	35
B:	Intramural und extrakavitär wachsender Tumor	36
C:	Spezielle Problematik bei Vorhofmyxomen	37
a)	Rezidiv und Fernmetastase	
b)	Nicht solitäres Auftreten	
V.	Kasuistik	39
VI.	Diskussion	82
VII.	Zusammenfassung	89
VIII.	Literaturverzeichnis	

I. Einleitung

Herztumoren sind seit Jahrhunderten bekannt. Bis 1957 stellten DUGAN und WALSTAD 5oo Fälle von Herztumoren aus der Literatur zusammen. JONAS et al. hatten bis 1963 57 primäre Tumoren gefunden. Die Diagnose wurde früher erst postmortem gestellt. Zum ersten Mal haben GOLDBERG et al. (1952) ein Myxom des Herzens bei einem Lebenden diagnostiziert. 1954 gelang es CRAFOORD als Erstem ein Myxom des linken Vorhofes mit Hilfe der EKZ zu entfernen. Während der letzten 2o Jahre ist es dank der Weiterentwicklung moderner diagnostischer Verfahren und verbesserter Operationsbedingungen technisch leichter geworden, Herztumoren chirurgisch zu entfernen und damit die von ihnen hervorgerufene Symptomatik völlig zu beheben.

In unserer Klinik hat DERRA im Jahre 1958 mit Hilfe der Hypothermie ein Myxom aus dem linken Vorhof erfolgreich entfernen können (siehe Patient 1). KAY und Mitarbeiter operierten 1959 im extrakorporalen Kreislauf ein Myxom aus dem linken Ventrikel. Seitdem durch diese Techniken die Voraussetzungen zur Operationsdurchführung wesentlich verbessert worden sind, erschienen in der Literatur vermehrt Berichte über die erfolgreiche Entfernung von Herztumoren.

Auf der anderen Seite berichteten GERBODE et al. 1967, BAHL et al. 1969, CROXSON et al. 1972, READ et al.1974, ATTAR et al. 198o über Tumorrezidive nach Resektionsbehandlung, so daß eine langjährige Nachbeobachtung angezeigt erscheint.
Operationstechnische Schwierigkeiten bei der Rekonstruktion der anatomischen Verhältnisse konnten in den letzten Jahren vermindert werden: Mechanische Zerstörung der Herzklappen und verdrängtes Wachstum des Tumors konnten durch Klappenersatz, Septumverschluß und aorto-koronarer Venenüberbrükkung risikoärmer behoben werden als in früheren Jahren.

Seit 1958 wurden in unserer Klinik 22 Fälle mit primärem Herztumor behandelt. Die durch die Tumoren hervorgerufene Symptomatik erscheint außerordentlich verschieden und es ist deshalb nicht selten, daß die Diagnose Schwierigkeiten bereitet. Embolie, Herzrhythmusstörungen, Synkopen, Angina pectoris sind die häufig zu beobachtenden Komplikationen, die zum plötzlichen Tod führen, ohne daß sie internistischerseits als Folge eines Herztumors interpretiert werden konnten.

In der vorliegenden Arbeit werden die Einzelheiten der Erkrankungsfälle dargelegt und besonders die diagnostischen und therapeutischen Aspekte diskutiert.

II A Häufigkeit der Herztumoren

In der Literatur sind bis 1971 etwa 6oo Fälle eines primären Herztumors beschrieben, davon sind 8o % benigne und 2o % maligne (GERBODE et al. 1971). SCHULTE (1976) stellte aus 1o5 Publikationen seit 1959 193 operativ behandelte Herztumoren zusammen. Es fanden sich bei den intrakavitär bzw. intramural gelegenen Tumoren 126 Myxome (84 %), 13 Fibrome, 3 Rhabdomyome und 17 andere seltene Tumoren; außerdem 27 Perikardtumoren und 7 intraperikardiale Tumoren (Tabelle 1).

BENJAMIN stellte 1939 bei 4o ooo Autopsien primäre Herztumoren in o,o3 % der Fälle fest, HEATH (1968) bei 3914 Autopsien in o,o25 %.

PRICHARD (1951) beschreibt, daß Tumoren im Herzen infolge Metastasierung oder direkte Invasion 2o bis 4o mal häufiger festzustellen sind als primäre Tumoren. Mit abnehmender Häufigkeit nennt PRICHARD Mamma-Carcinome, Lymphosarkome, Melanome und Lungencarcinome als Streuherde.

Tabelle 1

Perikardtumoren	27
2 Primäre Amyloidosen	
2 Fibrome (1x gutartig, 1x mit SA-Anteil)	
1 Lipom	
1 Käsiges Granulom	
4 Mesotheliome	
1 Angiosarkom	
1 Neuroblastom	
1 Kavernöses Hämangiom	
14 Zoelomzystem	
Intraperikardiale Tumoren	7
2 Teratome	
2 Lipome	
2 Zysten	
1 Echinokokkuszyste	
Gleichzeitig Tumoren im rechten und linken Vorhof	2
2 Myxome	
Tumoren im rechten Vorhof	37
31 Myxome	
1 Rhabdomyom	
1 Hamartom	
1 Angioblastisches Sarkom	
1 Tumorthrombus bei Nierencarcinom	
1 Verkalkter Thrombus	
1 Carcinoid (Tricuspidalklappe)	
Tumoren im linken Vorhof	86
8o Myxome	
2 Undifferenzierte Sarkome	
1 Myxomsarkom	
1 Fibro-Myxosarkom	
1 Retikulosarkom	
1 Rhabdomyosarkom	
Tumoren des rechten Ventrikels	17
8 Myxome	
3 Fibrome	
1 Rhabdomyom	
1 Mesotheliom	
1 Neurilemmom	
1 Teratom	
1 Fibrosarkom	
1 Fibro-Myxosarkom	
Tumoren des linken Ventrikels	17
5 Myxome	
1o Fibrome	
1 Rhabdomyom	
1 Mesotheliom	

Tab. 1: Übersicht über 193 operativ behandelte Hertumoren aus 1o5 Publikationen seit 1959 (SCHULTE, 1976)

1965 stellte ZIMMERMANN 1o2 Fälle von Herztumoren im Kindesalter zusammen und fand bei Kindern eine andere histologische Zusammensetzung als bei Erwachsenen.

Tabelle 2

Rhabdomyome	:	41
Sarkome	:	18
Fibrome	:	16
Myxome	:	15
Teratome	:	8
Lipome	:	1
Lymphangiom	:	1
Mesotheliom	:	1
Lymphangioendo-theliom	:	1
		1o2

Tab. 2: Verteilung der Häufigkeit der primären Herztumoren im Kindesalter bei 1o2 Fällen (ZIMMERMANN 1965).

Die bei Erwachsenen zu 84 % nachweisbaren Myxome konnte er bei Kindern nur in 15,7 % der Fälle feststellen. Dagegen fanden sich bei Kindern 41 Rabdomyome (4o %), 18 Sarkome (17,6 %) und 16 Fibrome (15,7 %).

II B Einteilung der Perikard- und Herztumoren

Eine Aufstellung der histologisch differenzierbaren primären und sekundären Perikard- und Herztumoren zeigt Tabelle 3 (mod. nach MANION und FRIEDBERG)

Tabelle 3

A. Primäre Tumoren

I. Tumoren, bedingt durch falsche embryologische Entwicklung:

a) Teratome und Dermoidzysten
   1, gutartig
   2, bösartig
b) Akzessorische Lunge und bronchogene Zysten
c) Schilddrüsenresttumoren
d) Thymusresttumoren
e) Nebenschilddrüsenresttumoren
f) Einschlußzysten

II. Gutartige, von Perikard und Herz ausgehende extrakavitäre Tumoren

a) Perikardzysten und Divertikel
b) Mesotheliome
c) Angiome und Lymphangiome
d) Fibrome
e) Lipome
f) Leiomyome
g) Neurome, Fibrome und Ganglioneurome
h) Granuläre Zellmyoblastome

III. Gutartige intrakavitäre Herztumoren

a) Rhabdomyome
b) Myxome
c) Lymphangioendotheliome
d) Herzklappentumoren
   1. Fibrome
   2. Myxome
   3. Blutzysten

IV. Bösartige Herztumoren

a) Mesotheliome und Coelotheliome
b) Sarkome
   1) Angiosarkome
   2) Liposarkome
   3) Fibrosarkome
   4) Neurosarkome
   5) Leiomyosarkome
   6) Rhabdomyosarkome

B. Sekundäre Tumoren

I. Carcinome:

a) Invasion
b) Metastasen

II. Sarkome:

a) Invasion
b) Metastasen

C. Disseminierte Neoplasien mit Herzbeteiligung

I. Lymphogranulomatose

II. Lymphosarkom

III. Leukämie

IV. Kaposi-Sarkom

Tab. 3: Perikard- und Herztumoren (modifiziert nach MANION und FRIEDBERG).

II C Einzelheiten der Herztumoren

Die Lokalisation, Altersverteilung, Symptomatik und Pathologie der häufigsten Herztumoren soll im folgenden Abschnitt kurz dargestellt werden.

a) Myxom

Myxome treten im Herzen überwiegend singulär im Vorhof auf, obwohl in Einzelfällen auch multiple beschrieben wurden (CUMMING und FINKEL 1961, KYLLÖNEN et al. 1976, IMPERIO et al. 198o). Sie finden sich im linken Vorhof 2 bis 3 mal häufiger als im rechten Vorhof. Das Altersspektrum für das Auftreten von Myxomen wird in der Literatur mit 3o bis 6o Jahren angegeben. Im Gegensatz zu anderen primären Herztumoren wird bei den Myxomen eine familiäre Häufigkeit beobachtet (KLEID et al. 1973). KYLLÖNEN und Mitarbeiter haben 1976 8 Fälle mit familiärer Häufigkeit der Myxome beschrieben; unter anderem waren in einer Familie die Mutter und zwei Söhne betroffen.

Myxome können makroskopisch in 2 Typen eingeteilt werden. (HEATH 1968):

Der 1. Typ ist halb durchsichtig, gelatineartig, grün, rosa oder farblos;

der 2. Typ ist rund, hart in der Konsistenz und über einen Stiel mit dem Rand des Foramen ovale verbunden.

Durch dieses Erscheinungsbild ist der Typ 1 kaum zu verwechseln; jedoch kann der Typ 2 wegen der Ähnlichkeit mit einem Thrombus leicht zu Mißdeutungen intraoperativ und histologisch führen (FLEMING u. STOVIN 1972, SANDMANN et al. 1973). Jedoch läßt sich intraoperativ bei der Differentialdiagnose zwischen Thrombus und Myxom folgendes erkennen: während das Myxom meistens gestielt ist und solitär auftritt, sitzt der Thrombus im Herzohr breitbasig auf und läßt einen zwiebelschalenartigen Aufbau erkennen.

Das mikroskopische Erscheinungsbild ist histologisch sehr vielfältig. Jedoch ist das Myxom grundsätzlich aus Haufen endothelähnlicher Zellen zusammengesetzt, die sich

mit dünnwandigen Kapillargefäßen und massenhaft amorpher Grundsubstanz verbinden. Die Myxomzellen sind verlängert und spindelartig mit rundem oder ovalem Kern und prominenten Nucleoli ausgestattet. Die Oberfläche des Myxoms ist mit Endothel, aber öfter mit Thromben bedeckt (HEATH).

Der gestielte Anteil des Myxoms hat dickwandige Blutgefäße und fibroelastisches Bindegewebe. Wie SCHÖLMERICH 196o entwicklungsgeschichtlich erklärt, ist die Fossa ovalis die letzte Stelle, die von Myxoid-Mesenchym gebildet wird. Dadurch wird erklärbar, warum das Myxom häufig im Bereich der Fossa ovalis auftritt. Ober einen Zeitraum von Jahrzehnten wurde immer wieder diskutiert, ob das Myxom ein echter Tumor oder ein myxomatös umgewandelter Thrombus ist. Makroskopisch kann man das Myxom von einem Thrombus folgendermaßen unterscheiden:
Myxome kommen fast nie in den Herzohren vor, wo Thromben hingegen besonders häufig lokalisiert sind (RIBBERT 1915). Myxome haben die Form einer blumenkohlartigen Masse mit villöser oder transparenter Oberfläche, eine weiche bzw. gallertartige Konsistenz, einen dünnen Stiel, der meistens am Rande der Fossa ovalis angeheftet ist (GOULD 1953). Dagegen haben Thromben eine regelmäßige Form mit granulärer und dunklerer Oberfläche, eine feste, zum Teil knochenharte Konsistenz und eine breite Basis.

Jedoch kann ein Thrombus makroskopisch wie ein Myxom aussehen. In einer Arbeit von GROHME wird WINDHOLZ (1929) zitiert, der zu belegen versuchte, daß sich auch alte Herzthromben myxomatös umwandeln können, indem er in den kaudalen Partien zweier Vorhofthromben myxomatöses Gewebe nachwies. Die Ursache dieser Umstrukturierung sah WINDHOLZ in der formgestalteten Wirkung der freien Blutflüssigkeit innerhalb der Herzhöhle sowie in mechanischen Irritationen, in Form von Druck oder Reibung, an der Oberfläche der Thromben.
" Nach den verschiedenen Beobachtungen und ihrer Analyse wird man wohl die Möglichkeit einer myxomatösen Umwandlung eines Organisates von Thromben nicht ganz in Abrede stellen können.

andererseits dürfte es auch nach manchen Befunden nicht berechtigt sein, die Geschwulstnatur der kardialen Myxome einfach zu leugnen", so schließt GROHME ihre Ausführungen.

ESPINAS (1967) zitiert GOULD, welcher bestätigt, daß man manchmal ein Myxom weder makroskopisch noch mikroskopisch vom Endstadium eines organisierten Thrombus unterscheiden kann. GOULD legte 1953 nahe, jede gestielte Masse im Herzen so lange als Endstadium eines organisierten Thrombus anzusehen, solange keine Anhaltspunkte dagegen sprechen. Es werden folgende Gründe dafür angegeben, daß Myxome als Tumor zu betrachten sind:

a) Mikroskopischer Nachweis von Endothelzellen und Fibroblasten.
   Es bestehen histologisch im Vordergrund spindelige Zellen mit beträchtlicher Kernpolymorphie, die beim Rezidivtumor noch deutlich zunehmen. Bei letzterem sind auch zahlreiche Mitosen zu finden. Das Zytoplasma ist eosinophil und granuliert.
b) Biochemische Bestätigung der Mucopolysaccharidsäure in einzelnen Myxomzellen;
   Die Anwesenheit von Mucopolysaccharidsäure zeigt die Aktivität des embryonalen Mesenchymgewebes (Nabelschnur, Fibroblastenkultur, Chordagewebe) und spricht für die Enstehung des Tumors aus dem unreifen, subendokardialen Bindegewebe (DIFFERDING et al. 1961; HEATH 1968; MIKUZ et al. 1978; SCHÖLMERICH, 196o).
c) Elektronenmikroskopische Untersuchung:
   MIKUZ und Mitarbeiter sammelten 34 elektronenmikroskopisch untersuchte Endokardmyxome und fügten drei eigene Fälle zwischen 1961 und 1978 hinzu. Sie behaupten, daß die übliche Bezeichnung "Myxom" für jeden im Vorhof auftretenden Tumor irreführend sein, da in dieser Lokalisation echte Myxome elektronenmikroskopisch nie beobachtet wurden. Ihre Untersuchung scheint die Meinung ALBERTINI's (1963) zu bestätigen, daß die allgemein als Vorhofmyxome bekannten Tumoren zum Teil echten papillären Endotheliomen

entsprechen, zum Teil aber auch "Spezialfibromen", die aus der Spongiosa entstehen.
Der erste Typ des sogenannten Myxoms ist aus den Endokard-Endothelien aufgebaut. Neben den charakteristischen Zonulae occludentes sprechen vor allem die dicken (über 1 cm) Filamente für diese Vermutung. Diese sollen sich nicht nur morphologisch , sondern auch biochemisch von den Actinomyosin-haltigen dünneren Filamenten unterscheiden und sind angeblich für die Endokardzellen und für embryonale Muskelzellen charakteristisch (FERRANS und ROBERTS 1973).
Der Aufbau des zweiten Typs von Myxom ist uneinheitlich; es überwiegen allerdings große mesenchymale Zellen, die in der Literatur sehr unterschiedlich benannt werden (MATSUYAMA u.OONEDA 1967; WILLIAMS et al. 197o; COLTART et al. 1975).
Sie besitzen kontraktile Filamente im Cytoplasma, sind aber ansonsten den Fibroblasten ähnlich. Sie zeigen manchmal Verdichtungen, die mit den "dense bodies" oder "attachment sites" der glatten Muskulatur vergleichbar sind (RYAN et al. 1973). Es handelt sich eindeutig um Myofibroblasten. Sie entstehen wahrscheinlich aus Fibroblasten und können sich zumindest in vitro in glatte Muskelzellen umwandeln.

d) Rezidiv und Fernmetastase;
Nach "erfolgreicher" Exstirpation des Tumors können Myxome rezidivierend auftreten (GERBODE et al. 1967; CROXSON et al. 1972; READ et al. 1974; ATTAR et al. 198o).
GOLDBERG und STEINBERG 1951 zitieren RINGERTZ, der einen überzeugenden Beweis für die neoplastische Natur des Myxoms dadurch lieferte, daß er ein Wachstum von Myxomfragmenten in den Mesenterialarterien und im Gehirn beobachtete.

Klinik

Wie bereits erwähnt, sind Myxome in den meisten Fällen gestielt. Sie werden während der Diastole mit dem Blutstrom gegen das Klappenostium bzw. in den Ventrikel ge-

schleudert. Dieses Phänomen kann hämodynamisch bedeutsame Stenosen der AV-Klappen bewirken (Pat. 1,2, 6,14,16,17,18,2o). Tritt eine Verkalkung des Tumors auf, so kann infolgedessen die AV-Klappe mechanisch zerstört werden, so daß eine Klappeninsuffizienz entsteht (Pat. 7) und sogar die Klappe ersetzt werden muß (Pat. 8).

Auskultatorisch ist in den meisten Fällen ein diastolisches Deskreszendogeräusch mit betontem 1. Herzton feststellbar. Dies entspricht dem Befund eines reinen AV-Klappenfehlers vom Stenosetyp. Differentialdiagnostisch ist auf eine Abhängigkeit des Geräusches je nach Lage des Patienten zu achten, ebenso wie auf eine Inkonstanz des Mitralöffnungstons. Der pulmonale Hochdruck ist ein zweiter Symptomenkomplex, der durch den Tumor hervorgerufen werden kann. Die Ätiologie erklärt HEATH in seiner Arbeit von 1968; Wenn das Myxom im rechten Vorhof wächst, wird der Pulmonalarteriendruck durch Emboli angehoben. Der embolische Verschluß im Bereich der Peripherie der Pulmonalarterie kann zu einer Media-Atrophie der Arterie führen, dies mündet ein in den bekannten Circulus vitiosus mit Fibrinauflagerung, Elastizitätsverlust, Widerstandserhöhung. Im Fall des Myxoms im rechten Vorhof betrug der Pulmonalarteriendruck 52/25 mmHg (HEATH und MACKINNON 1964). Befindet sich der Tumor im linken Vorhof, kann sich ein pulmonaler Hochdruck infolge einer symptomatischen Mitralklappenstenose entwickeln. KYLLÖNEN berichtete 1976 über 7 Fälle von Myxom im linken Vorhof und stellte in allen Fällen eine Pulmonalhypertension bis maximal 76/44 mmHg fest. In unserem Fall (Pat. 14) wurde ein Druck von 1o8/13 mmHg gemessen. Diese Drucke entstehen durch eine tumorbedingte Mitralklappenstenose mit einer daraus resultierenden Stauung der Lunge. Diese kann über Jahre zu einer Media-Hypertrophie der Pulmonalarterie und zu exsudativen Veränderungen wie Mämosiderose und interstitiellen Fibrose führen.

(HEATH 1968). Neben der Symptomatik eines Mitralklappenfehlers und einer pulmonalen Hypertension sind beim Myxom besonders die Verschleppung von Tumoranteilen in die Peripherie gefürchtet. Bei dem gelantineartigen Typ des Myxoms sind verschiedene Lokalisationen der arteriellen Embolie zu beachten: Hirnembolie mit Hemiparese; koronare Embolie mit Herzinfarkt; akuter arterieller Verschluß in den Extremitäten mit Schmerzattacken; Nierenembolie mit Hämaturie.
STEVEN und CHAMBERLIN berichteten 1977 von einer operativen Entfernung eines Myxoms im linken Vorhof, wobei intraoperativ nach Exstirpation des Tumors Schwierigkeiten durch Blutdruckabfall und EKG-Veränderungen (Infarktzeichen) eintraten. Jedoch konnte die Operation nach Entfernung eines Tumorembolus mit Hilfe eines Fogarty-Katheters abgeschlossen werden.
Klinisch sind im allgemeinen Anämie, Erhöhung der Blutsenkungsgeschwindigkeit, LDH-Erhöhung, Fieber und Gewichtsabnahme nachweisbar (GOODWIN 1962).

b) Rhabdomyom

1862 berichtete RECKLINGHAUSEN über einen Tumor im Herzen bei einem Säugling, den VIRCHOW 2 Jahre später als Rhabdomyom klassifizierte. Trotz unterschiedlicher Meinungen unter den Pathologen vertreten RIBBERT (1915) und SCHÖLMERICH (196o) die Ansicht, daß die Rhabdomyome als eine fokale Reifungshemmung in der Myokardentwicklung aufzufassen sind. Sie treten relativ häufig zusammen mit tuberöser Hirnsklerose (Epilepsie, geistige Retardierung, familiäre Häufung), Adenoma sebaceum und Mischgeschwülsten der Niere auf. Heute werden sie als systemische entwicklungsgeschichtliche Fehlbildungen angesehen. KEITH (1966) konnte in 5o % der Fälle von tuberöser Hirnsklerose Rhabdomyome feststellen.

ZIMMERMANN (1965) berichtete in der Arbeit über Tumoren im Kindesalter von über 1o2 Fällen:

41 Rhabdomyome, 18 Sarkome, 16 Fibrome, 15 Myxome und 8 Teratome und je ein Lipom, Lymphangiom, Mesotheliom und Lymphangioendotheliom. KEITH konnte eine Häufigkeit von Rhabdomyomen von o,ooo4 %; PERNOT et al. (1972) von o,oo2 % in der Bevölkerung nachweisen. In einer pathologischen Untersuchung über 36 Rhabdomyome von FENOGLIO (1976) waren 28 Patienten (78 %) unter einem Jahr alt, während der älteste Patient 15 Jahre alt war. Rhabdomyome sind gehäuft im Ventrikel zu finden, treten multipel auf und können von allen Schichten des Herzens aus in das Lumen vorwachsen. Makroskopisch sind sie derb, grauweißlich in der Farbe, von der Größe eines Reiskorns bis zu der einer Mandarine und multipel grobknotig im Aufbau. Das Rhabdomyom im Herzen ist ein Hamartom von sehr seltenem Typ.
Es enthält atypische Purkinjezellen (Purkinjeoma) und ein schwammiges, vakuolenreiches Zytoplasma. Die Vakuolen enthalten Mukopolysaccharide, die mit Azid SCHIFF - Farbe nachgewiesen werden können. Die atypischen Purkinjezellen besitzen einen großen Kern, der an Myofibrillen angeheftet ist. Wird mit Phosphor-Wolfram-säurehaltigem Hämatoxylin angefärbt, so entsteht das Bild einer "Spinne im Netz" (ZIEFELDT, 1923).

Klinik

Rhabdomyome werden vornehmlich bei Säuglingen post mortem gefunden, die ohne erkennbare Ursache plötzlich starben. NADAS und FELLISON berichteten 1968 über 3 Fälle von Rhabdomyomen unter 6 Herztumoren bei 11 ooo Autopsien zwischen 1914 und 1966. Bei allen 3 Fällen war neben dem Hertumor eine tuberöse Hirnsklerose feststellbar.
ARCINIEGAS berichtete 198o über primäre Herztumoren im Kindesalter: 4 von den 5 Fällen waren histologisch Rhabdomyome. Ein 12 Tage alter Säugling, bei dem ein Rhabdomyom aus der Ausflußbahn des linken Ventrikels erfolgreich

entfernt wurde, ist unseres Wissens der jüngste überlebende Patient.
Die Symptomatik variiert zwischen mechanischer Obstruktion der Pulmonal- oder Aortenklappe bzw. AV-Klappen und Störungen des Reizleitungssystems (AV-Block, Schenkelblock, supra- und ventrikuläre Extrasystolie) bei Wachstum des Tumors im Ventrikelseptum.

c) Fibrom

Nach dem Myxom ist das Fibrom der häufigste gutartige Tumor im Herzen. Ober die Altersverteilung berichtete KNIERIEM und NESSLER 1968 nach Zusammenstellung von 48 Fällen. Sie fanden 2o Fälle (41 %) bei Patienten unter einem Jahr und 36 Fälle (75 %) bei Patienten unter 1o Jahren. Fibrome wachsen meistens intramural, nur selten intrakavitär. Bei 26 Fällen (54 %) war der Tumor im linken Ventrikel, bei 11 Fällen (23 %) im Ventrikelseptum, bei 5 Fällen (1o %) im rechten Ventrikel, bei 3 Fällen (6 %) im rechten Vorhof, bei einem Fall (2 %) im linken Vorhof und bei 2 Fällen keine Angabe (4 %). MAHAIM unterteilt Fibrome in 2 Typen: polypöse und nicht polypöse. Der zweite Typ ist sehr viel häufiger und wird intramural im linken Ventrikel bzw. Ventrikelseptum gefunden (GOODWIN 1968; WAALER et al. 1971; SCHMID et al. 1977). 3o Fälle nach operativer Entfernung stellte 1978 MUSTAFA zusammen, bei 18 Fällen fand sich der Tumor im linken Ventrikel, bei 6 Fällen im Ventrikelseptum und bei 6 Fällen im Vorhof. Unser Patient 13 ist demnach der 7. Fall in der Literatur mit der Entfernung eines Fibroms aus dem Ventrikelseptum.
Makroskopisch sind die Fibrome solitäre Knoten von reifem Bindegewebe. Mikroskopisch zeigen sie keine vermehrte mitotische Aktivität und sind gewöhnlich mit Herzmuskelfasern gemischt. Die Kerne sind schmal-spindelig, stiftförmig.

Wird nach Elastica von GIESON gefärbt, so stellt sich ein dichtes Netzwerk von elastischen Fasern dar. Deswegen zählen einige Pathologen das Fibrom zu den fibrösen Rhabdomyomen. HEATH jedoch weist auf das Fehlen der sogenannten Spinnenzellen hin, was für die Rhabdomyome typisch ist. Er zieht jedoch den Vergleich mit fibromuskulären Hamartomen in Betracht. KNIERIEM und NESSLER begründen, warum das Fibrom häufig als Hamartom identifiziert wurde: Die intramuralen Fibrome haben wie Hamartome elastische Fasern, kleine Gefäße und versprengte atrophische Muskelfasern sowie eine manchmal unscharfe Begrenzung zur übrigen Herzmuskulatur.

Klinik

Im Kontrast zu den Myxomen oder Rhabdomyomen wächst das Fibrom selten in die Herzhöhle hinein, sondern meistens intramural im Ventrikel oder im Ventrikelseptum. Fibrome entwickeln sich fast immer symptomlos, so daß die Operation problematisch werden kann, wenn sie zu spät diagnostiziert werden. Treten vor allem im Kleinkindesalter Ohnmachtsanfälle, Tachykardien, Erregunsausbreitungs- bzw. Rückbildungsstörungen im EKG auf, sollte an einen Herztumor, insbesondere an ein Fibrom im Ventrikel bzw. Ventrikelseptum, gedacht werden und die weitere Diagnostik durch Angiographie, Echokardiographie oder Computertomographie eingeleitet werden. Auch in der röntgenologischen Durchleuchtung des Thorax kann eine abnorme Kontur der Herzgrenze festgestellt werden, ebenso wie eine Kalzifizierung des Tumors im Thoraxübersichtsbild.

Als seltenen Fall berichten wir über eine 5ojährige Patientin (Pat. 9) vor, die infolge eines rezidivierenden hämorrhagischen Perikardergusses mit negativen bakteriologischen und zytologischen Befunden außerhalb behandelt wurde. Wegen des zunehmenden Beschwerdebildes mit oberer und unterer Einflußstauung sowie Beklemmungsgefühl wurde sie zur Abklärung zu uns verlegt. Intraoperativ wurden multiple Fibrome festgestellt.

d) Lipom

Das Lipom ist ein seltener Herztumor. PRICHARD (1951) stellte unter 15o Fällen und MUTH (1951) unter 415 Fällen von Herztumoren 6 % Lipome fest. LEITING berichtete 1974 in einer Literaturzusammenstellung von 1956 bis 1969 über 46 Lipome des Herzens, einschließlich 2 eigener Beobachtungen. Er konnte Lipome sowohl im Säuglingsalter wie im Greisenalter feststellen: es zeigte sich, daß mit zunehmendem Alter die Häufigkeit der Lipome ebenfalls ansteigt. Im einzelnen konnte er im rechten Vorhof 13, im linken Ventrikel 12, im rechten Ventrikel 9, im Vorhofseptum 7, im linken Vorhof 3 und im Ventrikelseptum 2 Lipome lokalisieren. In den meisten Fällen wuchs das Lipom intrakavitär, seltener epikardial innerhalb des Perikards. Von diesen 46 Fällen sind jedoch nur 8 operativ entfernt worden, unsere Fälle (Pat. 4 und Pat. 5) eingeschlossen (SATTER 1968).

1951 konnte MAURER als erster ein Lipom am Herzen mit Erfolg entfernen. Der präoperative Zufallsbefund imponierte als Perikardzyste. Die pathologische Untersuchung ergab jedoch das Bild eines gestielten Lipoms in der Vorderwand des linken Ventrikels. Ober Herzklopfen und Schwindelgefühl sowie eine unklare Herzvergrößerung berichteten CROCKETT u. Mitarbeiter (1964) als Befunde bei einem operativ entfernten 2o2 g schweren Lipom im rechten Vorhof.
MOULTON u. Mitarbeiter entfernten 1976 mit Erfolg ein 2 5oo g schweres Lipom, das vom Sulcus atrioventricularis des linken Herzens ausging.

Makroskopisch sind Lipome weich, elastisch, gelb bis braun oder grau, auch weißlich in der Farbe. Die Oberfläche ist glatt, aber auch unregelmäßig gehöckert. Zu dem umgebenden Gewebe sind sie häufig nicht durch Epi- oder Endokard abgekapselt.

Sie können aus reinen Fettzellen (Lipome) bestehen, aber auch mit Muskelfasern (Myolipom) durchsetzt sein. Sie sind benigne und neigen zur Degeneration mit Fettnekrosen oder Verkalkungen (HEATH).

Klinik

Ein Lipom bewirkt im Gegensatz zu anderen Tumoren wenig Beschwerden. LEITING (1974) fand anläßlich seiner Zusammenstellung bei 14 von 46 Patienten mit einem Lipom folgende klinischen Symptome: Dyspnoe, Herzklopfen und Herzrhythmusstörungen. Bei dem uncharakteristischen Beschwerdebild sollte bei Patienten mit unklarer Dyspnoe, röntgenologischer Vergrößerung des Herzschattens und Herzrhythmusstörungen eine weiterführende Diagnostik in Form von Herzsonde, Echokardiographie, Computertomographie bzw. Angiographie durchgeführt werden.

e) Teratom

Die seltenen Teratome könnten intraperikardial bzw. intrakardial wachsen. Sie treten meistens im Säuglingsalter und Kleinkindsalter (1.-2. Lebensjahr) auf. HUDSON (1965) stellte fest, daß intraperikardiale Teratome als "gestielte gutartige Masse" von der Basis der großen Gefäße ausgehen. ROBERTSON beschrieb 1957 den Fall eines 2jährigen Kindes,bei dem präoperativ ein Mediastinaltumor diagnostiziert und postoperativ als ein perikardiales Teratom identifiziert wurde.

Histologisch leiten sich Teratome, wie in anderen Organen, aus den 3 Keimblättern ab. Sie zeichnen sich jedoch im Kontrast zu dem z. B. Ovarteratom durch das Fehlen von Haaren, Hautdrüsen oder keratinbildenden Plattenepithel aus. Sie bestehen vielmehr aus Knochen, Knorpel, Pankreasgewebe und anderen Bestandteilen der 3 Keimblätter (HEATH).

Klinik

Etwa 8o % der Teratome werden bereits im Säuglings- und Kleinkindesalter entdeckt, da sie durch ihre Größe eine mechanische Behinderung der Herzfunktion verursachen. Die klinischen Symptome bestehen in einer langsamen und stetig zunehmenden Herzinsuffizienz des Säuglings oder Kleinkindes. Kleinere Tumoren, die in diesem Alter nicht diagnostiziert werden, zeigen meist ein langsames Wachstum, so daß größere Kinder und Erwachsene klinisch beschwerdefrei sein können. Der Tumor wird dann oft zufällig im Rahmen einer Röntgenreihenuntersuchung entdeckt.

f) Sarkom

Bis 1955 stellte McNALLEY u. Mitarbeiter 134 Fälle von Sarkomen im Herzen zusammen. Wie die Myxome wachsen Sarkome häufig in den Vorhöfen; im Gegensatz zu den Myxomen aber mehr im rechten als linken Herzen. Da sie aus jeglichem mesenchymalen Gewebe hervorgehen können, kann man Fibrosarkome, Rhabdomyosarkome, Leiomyosarkome, Angiosarkome usw. unterscheiden. Hiervon zählen die Fibrosarkome und die Rhabdomyosarkome zu den häufigsten (HEATH). Das Altersspektrum ist indifferent, jedoch kommt die Erkrankung gehäuft im Kindesalter vor. Die von Bindegewebe ausgehenden Fibrosarkome wachsen gewöhnlich schnell und infiltrativ. Sie brechen nicht selten in die untere oder obere Hohlvene ein und verursachen Einflußstauungen. An der Oberfläche entstehende Thromben können leicht zu einer Pulmonalarterienembolie oder zu hämatogenen Metastasen z.B. in Gehirn, Nieren, Extremitäten führen (MUTHY et al. 1976).

KISSLER beschrieb 1976 einen 32jährigen Patienten mit plötzlichem Herztod nach Herztamponade infolge eines Fibrosarkoms im rechten Vorhof mit Vorhofruptur.

Makroskopisch besteht das Fibrosarkom aus weichem, weiß-

lichem ("Fischfleisch") Gewebe, das hämorrhagische und nekrotische Bezirke enthält.

Das Rhabdomyosarkom ist eine maligne Neoplasie der gestreiften Herzmuskulatur. Es muß streng vom Rhabdomyom unterschieden werden, das als ein Hamartom beschrieben werden kann. Einige dieser Zellen sind mehrkernig. Beim Vorhandensein von großen runden Zellen mit tief eosinophilem Zytoplasma und mehreren zentralen Nukleoli ist die Diagnose gesichert. Das Rhabdomyosarkom stellt einen gelappten weißen Tumor dar, der gehäuft bei Säuglingen und Kleinkindern auftritt. Er tendiert zu Wirbelsäulen- bzw. Parenchymmetastasen (Leber, Milz, Nieren) (HEATH).

g) Sekundäre Tumoren

Tumoren im Herzen als Folge einer Metastasierung sind 1o bis 2o mal häufiger als primäre Herztumoren (NADAS und FELLISON 1968). In der Literatur ist die Absiedlung primärer Tumoren ins Herz unterschiedlich beschrieben (BIRAN 1969). Die Angaben schwanken zwischen 1,5 und 2o %. HANFLING 196o untersuchte während 7 Jahren 2,652 Autopsien. Bei 694 Fällen lag ein bösartiger Tumor vor, der in 127 Fällen (18,3 %) in das Herz metastasiert hatte. Bei Lungen- bzw. Mammakarzinomen waren am häufigsten Herzmetastasen feststellbar (25-35 % der Fälle). Herzmetastasen sind histologisch meist klein, hart und knotig. Sie ähneln dem mikroskopischen Bild des primären Tumors, Nekrosen sind selten. Bei bösartigen Erkrankungen des Blutes ist in 46 % (Leukämie) und 32 % (HODGKIN) eine Metastase im Herzen nachweisbar (HANFLING). Das histologische Bild ist diffus; es bestehen lokale, strahlige Infiltrationen um ein Gefäß.

Klinik

Neben dem klinischen Befund durch den Primärtumor ist die Symptomatik der Herzmetastase von der Lokalisation und der Größe geprägt: Herzrhythmusstörungen, hämorrhagischer Perikarderguß, Herzinsuffizienz sind am häufigsten zu beobachten. Ein Behandlungsversuch unternahm BLOTNER 1944 bei einem an Leukämie erkrankten Patienten mit einem 2:1 AV-Block. Es war eine Metastase im Reizleitungssystem anzunehmen, die durch Röntgenbestrahlung soweit beeinflußt werden konnte, daß der Block ebenso wie die Symptomatik der Leukämie sich zurückbildeten. Dieser Effekt ist als eine extreme Seltenheit anzusehen.

III. Diagnostik

A) Allgemeine klinische Symptomatik.
Wegen der vielfältigen, meist uncharakteristischen Symptomatik basierte die präoperative Diagnostik eines Herztumors auf dem Erscheinungsbild und erfordert meist den Einsatz aller kardiologischen Untersuchungsmöglichkeiten.

Nach GOODWIN (1968) läßt sich die Symptomatik der Herztumoren in drei Gruppen unterteilen:

1. Hämodynamische Störungen: Arrhythmien; Perikarditis mit und ohne Erguß; intrakavitäre Raumforderungen; Compliance-Störungen der Ventrikel; Embolien.
2. Mechanische Hämolyse.
3. Paraneoplastischer Symptomenkomplex.

Die ausführlichen Unterteilungen der wesentlichen klinischen Symtome und Befunde bei Herztumoren sind der Tabelle 4 von GOODWIN zu entnehmen.

Tabelle 4

1. Perikardbeteiligung:
   Perikarditis mit Erguß und Tamponade
   (vermeintliche konstriktive Perikarditis)
2. Behinderung der Blutzirkulation durch das Herz:
   Synkope,
   Adams-Stokes-Anfälle durch Verlegung der Klappenostien, Enge über der Brust,
   Dyspnoe, Hämoptysen, Lungenoedem,
   klinische und hämodynamische Zeichen einer Ein- oder Ausflußbehinderung des rechten oder linken Ventrikels, Geräusche, die auf eine Stenose der Herzklappen hindeuten,
   wechselnde Herzgeräusche bei Änderung der Körperlage oder bei Registrierung über einen längeren Zeitraum
3. Stauungsbedingtes Herzversagen ungeklärter Ursache:
   Erhöhter Jugularvenendruck,
   Leberschwellung,
   Oedeme,
   Aszites
4. Pulmonale Hypertension:
   Pulmonale Embolie (vom rechten Herzen ausgehend), pulmonale venöse Hypertension, bedingt durch Behinderungen im linken Vorhof und/oder Ventrikel
5. Multiple Embolien:
   Lungenembolien (vom rechten Herzen),
   Embolien im arteriellen System (vom linken Herzen)
6. Arrhythmien:
   Vorhofflimmern,
   wiederholte supraventrikuläre oder ventrikuläre Tachykardien
7. Herzschmerzen:
   Nekrose des Myokards durch Tumorinvasion,
   Koronararterienembolie
8. Körperliche Verfassung:
   Unwohlsein, leichte Ermüdbarkeit,
   intermittierende Fieberschübe,
   Gewichtsverlust,
   erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG), Hyperglobulinämie (häufig bei Vorhoftumoren)
9. Hämolytische Anämie:
   Mechanische Zerstörung der Erythrozyten durch den flottierenden Tumor
10. Symptomenkomplex wie bei einer bakteriellen Endokarditis:
    Fieber, Anämie,
    wechselnde Herzgeräusche,
    Trommelschlegelfinger,
    Embolien.

Tab. 4: Klinisch-diagnostische Kriterien für Herztumoren (modifiziert nach GOODWIN 1968).

Die unserer Meinung nach diagnostisch wertvollsten Kriterien sollen nachfolgend diskutiert werden:

a) Perikardbeteiligung

Ein Tumor, der in den Perikardraum wächst (Fibrom, Rhabdomyom, Lipom, Sarkom) bzw. ein infiltrativ wachsender bösartiger Tumor aus Mediastinum und Lunge, ruft fast immer eine Perikarditis hervor. Diese ist meist exsudativ blutig, selten trocken. Der Erguß ist nach der Punktion sowohl histologisch wie zytologisch zu untersuchen. Daneben kann durch eine bakteriologische Abklärung die Diagnose einer unspezifischen bzw. spezifischen Entzündung (Tuberkulose, Echinokokkus usw.) erleichtert werden. Trotzdem können besonders im Fall gutartiger Tumoren diagnostische Schwierigkeiten bestehenbleiben (siehe Pat. 9). Deshalb wird bei dieser Symptomatik empfohlen, eine Probethorakotomie frühzeitig durchzuführen, um eine genaue Diagnose, um das Ausmaß der Veränderung feststellen zu können.

b) Kardiale Insuffizienz

1) Myxome, Rabdomyome und Fibrome, die hauptsächlich im intrakavitären Raum wachsen,verursachen eine Obstruktion der Herzklappen mit Stenose bzw. Insuffizienzzeichen. Die gestielt wachsenden intrakavitär lokalisierten Tumoren (Myxom) können mit der Diastole in das AV-Klappenostium bzw. in den Ventrikel geschleudert werden. Die Abbildungen 1a und b zeigen das typische Pendeln zwischen Vorhof und Ventrikel während der Angiographie.

2) Eine Raumforderung in den Herzhöhlen ist charakterisiert sowohl eine Füllungsstörung als auch eine Schlagvolumenminderung.

3) Ein mural wachsender Tumor führt zu Zeichen einer Myokard-Herzinsuffizienz durch Wandstarre bzw. paradoxe Bewegung der Ventrikelwände oder des Ventrikelseptums.

4) Ein intra- oder extramyokardial wachsender Tumor (Fibrom, Lipom) kann die Blutversorgung des Herzens durch lokale Verdrängung und Kompression der Herzkranzgefäße beeinträchtigen. Die Minderdurchblutung des betroffenen Gebietes führt u. U. zur Ischämie des Myokards mit den typischen Symptomen (Angina pectoris, EKG-Veränderungen).

c) Embolie

Bei rezivierenden Lungenembolien, Herzinfarkt, unklarer pulmonaler Hypertension sowie neurologischer Symptomatik ist an einen Herztumor zu denken, der als Herd für die Embolien infrage kommt. In erster Linie ist an die Myxome zu denken, die ihren Sitz vorwiegend im linken Vorhof haben und als Embolіequelle nachgewiesen worden sind (CHIARI 1931; GORLITZER 1934; MAHAIM 1945; KNOPP 1956). CHIARI beschrieb 1931 einen Patienten, der in akuter Ateminsuffizienz verstarb. Bei der Obduktion des Patienten stellte sich eine Geschwulstembolie in beiden Lungenarterien dar, die von einem zottigen Myxom im rechten Vorhof stammte.

1958 stellte RATH in seiner Arbeit einen 47jährigen Patienten vor, der an kurzdauernden Schwindelzuständen, Atemnot bei körperlicher Anstrengung und neurologischen Ausfällen litt und Krämpfe mit Bewußtlosigkeit hatte. Der Patient erlitt ein Jahr später eine Geschwulstembolie in die A. carotis interna und verstarb. Ein hühnereigroßes, gestieltes, zottig polypöses primäres Myxom des linken Vorhofes wurde bei der Obduktion als Ursache gefunden.

KOIKKALAINEN (1977) berichtet über einen 33jährige Patientin, die plötzlich an einem akuten arteriellen Verschluß des rechten Beines erkrankte. Die pathologische Untersuchung des durch Embolektomie gewonnenen Gewebes ergab neben thrombotischem Material auch Myxomzellen. Die folgende Herzkatheteruntersuchung erhärtete den Verdacht eines Myxoms im Herzen, das erfolgreich entfernt werden konnte. Unser Patient 21 ist auch ein typisches Beispiel. Anläßlich der peripheren arteriellen Embolektomie wurde ein Vorhofmyxom durch Echokardiographie entdeckt. Seitdem EFFERT und DOMANIG (1959) auf Möglichkeit der Feststellung eines Herztumors durch Echokardiographie hinwiesen, wurden bis heute zahlreiche Berichte in der Literatur bekannt (STANLEY et al. 1969; KÖHLER u. LOOGEN 1979).

GOODWIN wies bereits 1963 darauf hin, daß im Falle von Herzinfarkt bei Kindern und bei Erwachsenen ohne anamnestisch zu eruierende koronare Symptome an Tumoren im Herzen (spezielle Myxome, Fibrome) zu denken ist.

d) Arrhythmien

Myxome im Vorhof verursachen nicht selten Rhytmusstörungen in Form von Vorhofflattern und -flimmern. Bei supraventrikulären bzw. ventrikulären Arrhythmien, die sich gegen Antiarrhythmika oder Betablocker als resistent erweisen, ist an Tumoren im Herzen zu denken. Dies trifft für intramyokardial wachsende Tumoren zu, um so mehr, wenn sie im Ventrikelseptum wachsen und dort das Reizleitungssystem tangieren. Bei einem 25jährigen Patienten, der über ein Jahr lang wegen rezidivierender, ventrikulärer Tachyarrhythmie erfolglos behandelt wurde, konnte angio- sowie echokardiographisch ein Tumor in der Lateralwand des linken Ventrikels diagnostiziert werden.

Mit Entfernung des Tumors war auch die Rhythmusstörung behoben. Während der Operation wurde elektrophysiologisch eine ektopische Erregungsbildung im Bereich des Tumors nachgewiesen (Pat. 16). Paroxysmale tachykarde Attacken traten bei einem 15 Monate alten Kindes auf (Pat. 5). Nach der präoperativen Diagnose eines Herztumors kam es zur Operation. Intraoperativ fand sich ein Fibrom im Sulcus atrioventricularis links, der die A. coronaria sinistra, speziell den Ramus circumflexus, verdrängt hatte.

e) Angina pectoris

Bei Empfindungen wie Angina pectoris, Atemnot, Druckgefühl, Herzrasen vor allem im Kindesalter und bei jungen Erwachsenen ohne nachweisbare koronare Herzerkrankung sollte durch weitere kardiologische Untersuchung, insbesondere Koronarographie, ein Herztumor ausgeschlossen werden. Es sollte dabei speziell auf Verdrängungen der Koronararterien und auf isolierte Stenosierungen geachtet werden. Akut auftretende pectanginöse Beschwerden bei einer 18jährigen Patientin führten zu einer röntgenologischen Untersuchung. Es wurde ein Ventrikelaneurysma diagnostiziert (Pat. 13). Das EKG zeigte das typische Bild einer Myokardischämie mit ST-Senkung, T-Negativierung in Ableitung AVL, I, II sowie V_2 - V_5. Intraoperativ wurde ein vom Ventrikel ausgehendes Fibrom (Abb. 2) gefunden. Das postoperative EKG zeigt annähernd normale Verhältnisse; ebenso besserte sich das Beschwerdebild.

B) Röntgenuntersuchung

In der Röntgenübersichtsaufnahme des Thorax lassen sich häufig Veränderungen der Konturen sowie Verkalkungen im Herzschatten nachweisen (Abb. 3a u.b, Abb. 11a).

Bei unseren Patienten 8, 18 und 22 zeigten sich deutliche Verkalkungen im Röntgenübersichtsbild im Herzschatten. Bei Vorliegen dieser Befunde sollten sich Herzfernaufnahmen in 2 Ebenen mit Kontrastmittelgabe zur Darstellung des Oesophagus anschließen.

C) Spezielle kardiologische Untersuchung

a) EKG : Veränderungen im EKG, die auf Herztumoren schließen lassen können, sind unspezifisch (HASHIBA et al. 197o; SIEBNER u. KAMM 1978). Ist der Tumor im linken Vorhof lokalisiert, so resultiert ein p-mitrale. Führt der Tumor zur pulmonalen Hypertension, so kann sich ein überdrehter Rechtstyp sowie ein Rechtsbelastungs-EKG (p-pulmonale, inkompletter Rechtsschenkelblock, Rechtsherzhypertrophie) ergeben.

b) Phonokardiogramm (PKG):

Die hier zu erhebenen Befunde sind in der Regel unspezifisch, jedoch ist speziell auf eine Abhängigkeit des Geräusches von derLagerung des Patienten sowie inspiratorische und exspiratorische Unterschiede zu achten. Dies gilt für alle gestielten Tumoren, insbesondere im Vorhofbereich.

c) Herzkatheter- und Angiographie:

Bisher waren spezielle Untersuchungen durch Herzkatheter und Angiokardiographie bei der Suche nach Herztumoren unverzichtbar. Die Ergebnisse der Herzkatheteruntersuchungen in graphischer Darstellung und in absoluten Werten, ähneln dem Bild eines Klappenvitiums. am häufigsten dem eines Mitralvitiums bei Tumore im linken Vorhof.

Unsere Patienten 1, 6, 14, 16, 17, 18 zeigen eindeutige Druckwerte nach Katheteruntersuchung, die denen eines Mitralvitiums mit überwiegender Stenose entsprechen. Dieser Druck betrug bei dem Patienten 17 in der Pulmonalarterie maximal 95/5o mmHg. Die Patienten 13 und 2o zeigten eine Druckkurve, die dem typischen Bild einer Tricuspidalklappenstenose entspricht. Das gestielte hühnereigroße Myxom im rechten Vorhof wurde während der Diastole in das Tricuspidalklappenostium geschleudert (Abb. 1 u.2). Pendeln, Flottieren und Einklemmen des Tumors im Klappenostium sowie Füllungsdefekte in der Herzhöhle können durch Angiographie sichtbar gemacht werden. Dies wurde durch die Einführung des CINE-Angiogramm mit dem Ersatz des Einzelbildes durch den Film möglich. Nach Diagnose eines Herztumors sollte besonders bei intramuralen Tumoren (Fibrome, Rhabdomyome) zusätzlich die Koronarographie durchgeführt werden, um etwas über die Ausdehnung des Tumors bzw. seine Lokalisation aussagen zu können. Dies ist für das operative Vorgehen entscheidend.

d) Szintigraphie:

Die Szintigraphie-Untersuchung mit Technetium 99 in Humanserumalbumin (HSA) wurde in den 6oer Jahren zur Differentialdiagnostik von Herzbeutelergüssen bzw. den Aortenaneurysmen erfolgreich angewendet (ISLEY u. REINHARDT 1962; BONTE u. CURRY 1967; STAUB 197o). Liegt ein raumfordernder Prozeß (z.B. Herztumor) in den Herzhöhlen vor, gelingt u.U. eine Darstellung als Füllungsdefekt im Szintigramm. Da die Aussagefähigkeit dieser Methode (Sequenzszintigraphie) gegenüber der Angiokardiographie geringer zu sein scheint, wird dennoch der Angiokardiographie als invasiver Methode der Vorzug gegeben.

Die Szintigraphie mit Thallium-2o1-Chlorid, die für die Diagnostik der koronaren Herzerkrankung bzw. zur Feststellung der Beschaffenheit des Myokards in den letzten 1o Jahren entwickelt wurde, kann Hinweise für das Vorliegen eines intramural wachsenden Tumor geben. Der belastungsabhängige Perfusionsausfall, besonders bei jüngeren Patienten, muß neben Narbengewebe nach einem abgelaufenen transmuralen Herzinfarkt, auch an einen Herztumor denken lassen (siehe auch unseren Pat. 14) (BAILEY 198o).

e) Echokardiographie:

Die nicht invasive Diagnostik ist durch die Echokardiographie wesentlich bereichert worden (EFFERT u. DOMANIG 1959; STANLEY et a. 1969; WALPURGER et al. 1975; FEIGENBAUM 1976; NANDA et al. 1977). Ein großer Vorteil der Echokardiographie liegt darin, daß diese nicht invasive diagnostische Methode einen wesentlichen Aufschluß über Beschaffenheit, Lokalisation und Beweglichkeit kardialer Strukturen liefert. Bezüglich der Darstellung der Beweglichkeit von Herzklappen, der gleichzeitigen Aufzeichnung mehrerer Herzhöhlen (besonders im zweidimensionalen Echokardiogramm), der Diagnose des Perikardergusses, des linksatrialen Myxomes, der Bstimmung der Dicke des Kammerseptums sowie des Nachweises endokarditischer Vegetationen zeigt sich sogar eine Überlegenheit gegenüber invasiven Verfahren (KÖHLER 1979). Es gibt zwei Arten der Anwendung:

1) Einzelelemente Echokardiographie (M-Mode ECHO).
2) Zweidimensionale Echokardiographie (B-Bild Technik).

Bei der M-Mode Verfahren wird ein hochfrequentes Signal (ca. 2.5 Mega-Herz) von links parasternal in Richtung auf das Herz abgestrahlt.

Ist ein Vorhoftumor vorhanden, so ist neben dem Tumor-ECHO typischerweise eine Verlangsamung der frühdiastolischen Bewegungsgeschwindigkeit des vorderen Mitralsegels (normal mehr als 8o mm/sec.) sowie verminderte Gesamtbewegungsamplitude (normal um 2o mm) zu sehen (Abb. 6a). Dieses Bild kann durchaus einer Mitralstenose ähnlich sehen, jedoch ist die Abgrenzung aufgrund charakteristischer Unterschiede möglich (MISCOVITZ 1974; POTTS et al. 1975; FEIGENBAUM 1976; KÖHLER u. LOOGEN 1979). Kennzeichnend ist diastolisch eine dichte Echowolke hinter dem vorderen Mitralsegel, wobei jedoch im Unterschied zu verkalkten oder stark fibrosierten Klappen ein schmaler, echofreier Ramus unmittelbar hinter dem DE-Aufstrich verbleibt. Die dichten Echos hinter dem vorderen Mitralsegel stammen von dem in den Mitralklappenring prolabierenden Tumor; der schmale echofreie Raum hinter dem DE-Aufstrich entspricht der Zeit, die bis zum Prolabieren des Tumors verstreicht. Die Einflußerschwerung des linken Ventrikels durch den das Mitralostium teilweise verlegenden Tumor führt zu einer Verminderung des EF-Slope (Abb. 4).
Dieses zweidimensionale ECHO erlaubt eine Schnittbilddarstellung des Herzens. Größe und Beweglichkeit des Tumors können in Echozeitdarstellung erfasst werden, wobei insbesondere das diastolische Prolabieren gut zu sehen ist (Abb. 5).
MOSCOVITZ verglich 1974 Angiographie und Echokardiographie in seiner experimentellen Arbeit. Er plazierte einen durch Herzsonde eingebrachten dehnbaren Ballon in den linken Vorhof und bewies, daß die Echokardiographie der Angiographie in der Diagnostik sowie Darstellung der genannten Strukturen überlegen ist.
Erst kürzlich führten LAPPE (1978) und DONAHOO et al. (1979) Untersuchungen mit dem zweidimensionalen ECHO

durch und wiesen übereinstimmend nach, daß dieses Verfahren eine große diagnostische Treffsicherheit aufweist, so daß für die Diagnostik, auch des Notfalls, der Echokardiographie gegenüber der Angiographie der Vorzug gegeben werden kann. Dies trifft um so mehr bei Vorhoftumoren zu, die als Klappenfehler fehldiagnostiziert werden können. DONAHOO wies des weiteren auf diefehlende Strahlenbelastung hin, die speziell bei schwangeren Frauen in die Oberlegungen mit einzubeziehen ist.

f) Computer-Tomographie des Thorax:

Mit der Computer-Tomographie (CT) stehe eine radiologische Untersuchungsmethode zur Verfügung, die nicht invasiv eine Darstellung der Herzhöhlen ermöglicht. Zur Anwendung kamen Ganzkörper-Computer-Tomographen der Firma OHIO Nuclear Inc. Delta 5o (Meßzeit ca. 2,7 min.) und ein Somatom der SIEMENS AG (Meßzeit 8 min.) (LACKNER et al. 1978).

Die in letzter Zeit an Bedeutung gewinnende CT-Untersuchung hat sich auch in der täglichen Diagnostik im thoraco-kardiovaskulären Bereich manifestiert. Seine Bedeutung bei Bronchialcarcinom sowie Mediastinaltumoren und Aortenaneurysmen ist unbestritten, jedoch seine Anwendung auf Herzhöhlendiagnostik war bis jetzt noch eingeschränkt. Während ein Herztumor in der Herzhöhle durch die Angiographie gut darzustellen ist, ist jedoch bei intramyokardialer und intraperikardialer Lage des Tumors angiographisch sowie echokardiograhisch sehr schwer eine Diagnose zu stellen. Dies scheint jedoch mit der Anwendung des CT's möglich zu werden. Wie in der Kasuistik noch auszuführen sein wird, sind unsere Patienten 15 bis 22 Beispiele dafür: der Verdacht für das Vorliegen einer koronaren Herzerkrankung bei dem 56jährigen Patienten nach Angina-pectoris-Anfällen wurde nach

der koronarographischen Untersuchung angezweifelt. Es war keine deutliche Stenosierung der Koronararterien feststellbar, jedoch eine Verdrängung der rechten Koronararterie. Aufgrund dessen wurde eine CT-Untersuchung des Herzens durchgeführt, die für die Verdrängung der Koronararterie einen Tumor annehmen ließ (Pat. 15).

Bei unserem Patienten 16 wurde auf die zusätzliche invasive Herzkatheteruntersuchung verzichtet, nachdem sowohl echokardiographisch als auch computertomographisch ein im linken Vorhof sitzender Tumor festgestellt werden konnte.

IV. Therapie :

Ist die Diagnose eines Herztumores gesichert, so ist heute eine chirurgische Intervention angezeigt, um Sekundärfolgen (Embolien, Klappenverletzung oder -zerstörung) und Auswirkungen der Tumoren auf die Umgebung (Klappen, Koronargefäße, Reizleitungssystem) möglichst zu vermeiden. Die chirurgischen Möglichkeiten, heute in der Regel mit Anwendung der extrakorporalen Zirkulation, sind abhängig von der Lokalisation, der Ausdehnung, der histologischen Einordnung des Tumorgewebes und ergeben sich trotz der verbesserten präoperativen diagnostischen Methoden praktisch erst nach topographischer Darstellung des Tumors.

Nach der Literatur führte BECK (1942) erstmals erfolgreich die Resektion eines Hamartoms aus der Wand des rechten Ventrikels durch. MAURER (1951) konnte ein Lipom aus der Vorderwand des linken Ventrikels entfernen. Mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation konnte CRAFOORD (1954) erstmalig einen intrakavitären Tumor aus dem linken Vorhof, ein Myxom, exstirpieren. BIGELOW (1955) sowie DERRA (1958) konnten Myxome aus dem linken Vorhof mit Anwendung der Hypothermiemethode erfolgreich entfernen. Insbesondere seit Einführung der EKZ sind aus allen Bereichen des Herzens über operative Tumorresektionen berichtet worden. Auch die Komplikationen des Tumorwachstums, mechanische Zerstörung von Herzklappen, Verdrängung von wesentlichen Koronararterien sowie Beeinträchtigung des Reizleitungssystems sind heute z.T. beherrschbar geworden; somit ist heute in allen Fällen zumindest eine Probefreilegung des Herzens indiziert. Notwendige bzw. mögliche operative Maßnahmen ergeben sich aus der Lokalisation, der Ausbreitung und der histologischen Diagnose und sind individuell für jeden Patienten zu treffen.

A) Intrakavitär wachsender Tumor

(a) im Vorhof

Über die Hälfte der benignen primären Herztumoren sind Myxome. Diese wachsen fast ausschließlich intrakavitär, besonders im linken Vorhof. Sie sind nach longitudinaler Sterno- und Perikardiotomie und Übergang in extrakorporale Zirkulation operationstechnisch am besten zu überschauen. Nach Eröffnen des linken Vorhofes lateral und parallel des Sulcus interatrialis vor der Einmündung der rechten Lungenvene gelangt der Tumor zur Darstellung. Um eine Tumorembolie zu vermeiden, ist vor Eröffnung des Vorhofes die Temperatur des Blutes deutlich (2o-25^{o} C) zu senken und danach die Aorta abzuklemmen. Diese Vorgehensweise erscheint eine nahezu komplikationsfreie Operation zu gewährleisten, zumal eine situationsbedingte weitere Eröffnung möglich ist. Dies trifft besonders bei der eventuell durchzuführenden Klappenrekonstruktion zu, die durch den flottierenden Tumor in Mitleidenschaft gezogen sein kann. Es kann eine Anuloplastik nach WOOLER bzw. nach De-VEGA angezeigt sein, eine Klappensegelrekonstruktion bei Perforation oder Einriß und im Extremfall ein Klappenersatz.

(b) im Ventrikel

Bei Sitz des Tumors in der Ausflußbahn des Ventrikels ist als operativer Zugang eine Arteriotomie (Aorta, Arteria pulmonalis) und anschließende transvalvuläre Exstirpation zu wählen. Mögliche Herzrhythmusstörungen, Herzinsuffizienz und Nahtinsuffizienz sowie Verletzung der Koronargefäße können bei diesem Zugang vermieden werden. Bei Lokalisation des Tumors am Septum oder Spitzennähe ist jedoch eine Ventrikulotomie unumgänglich (SAKAKIBARA et al. 1965).

B) intramural und extrakavitär wachsende Tumoren

Die Lokalisation ist zwischen rechtem und linken Herz gleich, jedoch sind sie eher im Ventrikel zu finden. Sie besitzen fast immer eine Kapsel, so daß es bei kleineren Tumoren gelingt, sie in günstigen Fällen ohne Zuhilfenahme der Herz-Lungenmaschine zu entfernen. Nach Anlegen einer Tabaksbeutelnaht an der Tumorbasis wird der Tumor exzidiert und der Defekt mit einer Z-Naht oder fortlaufender Naht gedeckt. Als Ausnahme kann unser Patient 5 angesehen werden. Es wurde ein 75o g schweres Lipom ohne Herz-Lungenmaschine aus der Vorderwand des linken Ventrikels entfernt (SATTER 1968). Die myokardiale Wunde wurde mit der Tumorkapsel abgedeckt und mit einer überwendlichen fortlaufenden Naht mit Teflonstreifen als Widerlager versorgt.

Der Einsatz einer Herz-Lungenmaschine ist jedoch angezeigt, wenn der Tumor mehr als pflaumengroß ist, eine operationstechnisch ungünstige Lage hat oder das Endokard erreicht. Zusätzlich zu der Entfernung kann komplizierend ein aorto-koronarer Bypass oder eine Defektdeckung mit Dacron-Patch hinzukommen (Pat. 14). Bei Verletzung des Reizleitungssystems muß unter Umständen später ein myokardiales oder transvenöses Schrittmachersystem implantiert werden. Für den intra- und unmittelbar postoperativen Verlauf reicht zunächst die Implantation von epimyokardialen passageren SM-Elektroden, die durch die Thoraxwand nach außen gestochen und an einen externen Schrittmacher angeschlossen werden.

C) Spezielle Problematik bei Vorhofmyxomen

(a) Rezidive und Fernmetastase

Die Möglichkeit einer Rezidiventwicklung bei Vorliegen eines Myxoms im Vorhof wurde von MALM et al. (1962), NEWMAN et al. (1966) und FIROR et al. (1966) gering eingeschätzt, da Myxome benigne sind. Dementsprechend wurde der Tumor meist im Ansatzbereich unter Schonung kardialer Strukturen exstirpiert. Berichte von BAHL et al. (1967), GERBRODE et al. (1967), CRAXSON et al. (1972), READ (198o) und anderen weisen jedoch auf die Gefahr eines Tumorrezidivs hin. Als Ursache gilt die ungenügende Radikalität im Ansatzbereich bei der primären Tumorexstirpation. BAHL operierte ein Rezidiv 6 Jahre nach Entfernung eines Vorhofmyxoms, GERBRODE ein Rezidiv nach 4 Jahren. Nach "erfolgreicher" operativer Intervention sind trotz der sowohl makroskopisch als auch mikroskopisch benignen Beurteilung des Vorhofmyxoms bis 198o in der Literatur 19 Rezidive, einschließlich Fernmetastasen, des Myxoms bekannt geworden (KABBANI und COOLEY 1973; READ et al. 1974; ORNELL et al. 1979; ATTAR et al. 198o). Während in den meisten Fällen ein lokales Rezidiv im Vorhof beschrieben ist, berichteten KELLY und BHAGWAT (1972) über einen Fall mit je einer Metastase in der Lunge, Niere und den mediastinalen Lymphknoten 2 Jahre nach der Exstirpation eines Vorhofmyxoms. READ u. Mitarbeiter (1974) berichteten über eine "malignant potentiality" des linken Vorhofmyxoms. Zwei Patienten hatten lokale Rezidive des Myxoms im linken Vorhof. Der dritte Patient zeigte 7 Jahre nach der erfolgreichen Entfernung des benignen Vorhofmyxoms nacheinander auftretende Metastasen in LWS, Sternum und anschließend in der Schultermuskulatur. RANKIN u. DESAUSA (1978) berichteten über eine Hirnmetastase eines Vorhofmyxoms. Heute ist deshalb eine möglichst radikale Tumorentfernung unter Exzision des Tumoran-

satzes im Vorhofseptum, evtl. durch Biatriotomie, anzustreben. Insbesondere bei breitbasig dem Vorhofseptum aufsitzenden Tumoren haben wir den Ansatz mit Vorhoseptum exzidiert und den entstandenen Defekt mit Perikard oder Dacron gedeckt. Darüberhinaus unterstreicht die potentielle Malignität des Vorhofmyxoms die Notwendigkeit regelmäßiger Kontrolluntersuchungen nach der Tumorexstirpation.

(b) Nicht solitäres Auftreten

YIPINTSOI u. Mitarbeiter entfernten 1967 ein Myoms an der Fossa ovalis im rechten Vorhof. Nach Resektion auch des Vorhofseptums fanden sie einen weiteren Tumor im linken Vorhof. Beide standen durch das Septum hindurch miteinander in Verbindung, so daß offensichtlich ein ursprünglicher Tumor sich in beide Vorhöfe entwickelt hatte.
Über einen nahezu identischen Fall berichteten ANDERSON u. Mitarbeiter (197o): Die Tumoren im rechten und linken Vorhof waren im Bereich der Fossa ovalis verbunden.

V. Kasuistik

Patient 1: R.E. 44 Jahre ml. Archiv-Nr. 58-156o5.

Vorgeschichte ohne Rheumatismus und ohne schwere Erkrankung. Nach einer Röntgen-Reihenuntersuchung erfolgte die Diagnose eines kombinierten Mitralvitiums. Der Patient wurde zur Operation überwiesen und am 3o.1o.1955 tastete der Operateur einen Thrombus im linken Vorhof. Wegen seiner Größe gelang es nicht, den Thrombus zu entfernen und der Eingriff endete als Probethorakotomie.
Die nach der Thorakotomie durchgeführte Angiokardiographie zeigte eine zahlreiche Verzweigung der Lungenarterien. Das Kontrastmittel persistierte in den Lungengefäßen über die ganze Zeit des Füllungsablaufes, und dadurch kam es nicht zu einer schattenintensiven Füllung der linken Herzhöhlen. Ein sicheres Urteil konnte also nicht abgegeben werden. Das Ultraschallkardiogramm zeigte, daß die Schichtechos an dem ungleichmäßig aufgebauten Tumor entstehen. (Nach der Entfernung des Tumors ist die Kurve vollständig normalisiert worden).

Eine zweite Operation wurde am 28.3.1958 in Unterkühlung durchgeführt. Nach temporärer Unterbrechung der Zirkulation konnte der an der Septumwand festsitzende Tumor durch breite Öffnung des linken Vorhofes in drei Partien entfernt werden.

Der postoperative Verlauf war durch zwei kurz nach dem Eingriff auftretende Embolien an der Aortenbifurcation kompliziert. Nach den entsprechenden Embolektomien war der Heilungsverlauf komplikationslos.

Die histologische Untersuchung (E.Nr. 3424/58) ergab ein Myxom.
Der Patient wurde gebessert entlassen.

(Mod. nach R.M.V. BRAGA 1965).

Patient 2: L.D. 37 Jahre, wl. Archiv-Nr. 6o-1982

Anamnese:

Mit 26 Jahren trat erstmalig bei körperlicher Belastung Atemnot mit gelegentlichen Herzstichen auf. Drei Jahre später, im Anschluß an einen Gelenkrheumatismus, trat eine weitere Verschlimmerung ein. In den letzten Jahren zeigten sich Ruhedyspnoe, Augenlidoedeme und Leberschwellung.

Aufnahmebefund:

Reduzierter Allgemeinzustand; angedeutete Lippenzyanose; Lungen frei; im 2. und 3. ICR links leichtes Schwirren über dem Herzen tastbar; Herzaktion regelmäßig; Frequenz 4o/min., Bradykardie. Man hört im Bereich des Schwirrens ein lautes Systolikum; RR 12o/7o mmHg; keine Oedeme in den unteren Extremitäten, Leber 2-3 QF tastbar.

EKG:

Es fanden sich neben einem inkompletten WILSON-Block ein inkompletter Sinusarikularblock. Zeitweise bestand eine ausgesprochene Sinusbradykardie mit einer Frequenz um 4o/min.

Röntgen-Thorax:

Rechts verbreiterter Herzschatten; Lungengefäßzeichnung spärlich.

Herzsonde: Druckwerte: PA 2o/8 mmHg, R.V. 9o/5, R.A. 18/1o mmHg.

Angiographie: Einengung der Ausflußbahn im rechten Ventrikel.

Präoperative Diagnose:

Valvuläre Pulmonalstenose, NYHA: Schweregrad III-IV.

Operation am 1o.5.196o in Hypothermie:

Nach bilateraler transpleurosternaler Eröffnung des Thorax war ein vom rechten Ventrikel durch die Tricuspidalklappe in den rechten Vorhof einmündender, glatt begrenzter Tumor palpabel. Im Bereich der lateralen Tricuspidalklappe war der Tumor mit den Segel verwachsen. Bei der Abtragung des Tumors in toto mußte deshalb die Klappe gesondert versorgt werden.

Operative Diagnose: Myxom im rechten Ventrikel.

Histologischer Befund:

Ein mehrlappiges 7 x 5 x 2 cm großes, glasiges Gewebe mit glatter Oberfläche und gelbspeckiger Schnittfläche, herdförmige Kalkablagerungen (E.Nr. 633o/6o).

Postoperativer Verlauf:

Patientin verstarb am 2. postoperativen Tag infolge eines Volumenmangels im Herzversagen. Blutkonserven bzw. Eigenblut waren nicht einsetzbar, da Patientin und Ehemann als Zeugen Jehovas eine Bluttransfusion verweigerten (FAHMY 1962).

Patient 3: A.H. 1,5 Jahre, ml, Archiv-Nr. 62-1623

Anamnese:

Der damals 1 1/2 Jahre alte Junge wurde erstmals 1962 in der Kinderklinik, Medizin. Akademie Düsseldorf, wegen extremer paroxysmaler tachykardischer Anfälle aufgenommen. Die Anfälle waren therapieresistent.

Aufnahmebefund:

Altersentsprechender Allgemein- und Ernährungszustand; Schwangerschaftsverlauf, Geburt und bisherige Entwicklung komplikationsfrei; Kind blaß, schlaff, wirkt apathisch, Herzfrequenz bis 26o/min., RR 9o/65 mmHg, keine Herzgeräusche feststellbar, keine Oedeme.

EKG:

Schwere Störung der Erregungsrückbildung und Zeichen einer Linkshypertrophie.

Röntgen-Thorax:

Nach rechts und links verbreitertes Herz, das sich im Bereich der Herzspitze leicht vorwölbt.

Laborwerte: Im Normbereich.

Diagnose: Tachykarde Herzrhythmusstörungen.

Bis ins Alter von 6 Jahren blieb der Junge klinisch unauffällig, trotz Störung der Erregungsausbreitung und Rückbildung. Aus vollem Wohlbefinden traten im Mai 1967 plötzlich Herzbeschwerden auf. Das Kind erbrach und kollabierte. Trotz des Versuches einer Reanimation in der Kinderklinik verstarb der Junge.

Bei der Obduktion fand sich ein allseits vergrößertes Herz. Im Bereich der Hinterwand des linken Ventrikels und des Kammerseptums wurde ein intramurales Fibrom nachgewiesen. Der Tumor reicht des weiteren auf die Hinterwand des rechten Ventrikels und die Herzspitze links. Herzklappen sowie Herzkranzgefäße waren regelrecht.

Patient 4: W.B. 9 Jahre, ml, Archiv-Nr. 67-1311 (SATTER 1968)

Anamnese:

Anläßlich einer Röntgenreihenuntersuchung für die Einschulung wurde eine Herzvergrößerung festgestellt. Da zusätzlich noch ein leises Systolikum vorhanden war, wurde zuerst ein Herzfehler angenommen, und eine stationäre Durchuntersuchung durchgeführt.

Aufnahmebefund:

9jähriger Junge mit gutem Allgemein- und Ernährungszustand; Herzaktion regelmäßig; keine Cyanose; keine Oedeme; auskulatorisch war ein leises Systolikum mit punctum maximum im 4. ICR links feststellbar.

EKG: Regelmäßiger Sinusrhythmus mit Frequenz von 86/min.

Röntgen-Thorax:

Herz nach links verbreitert und der vordere Thoraxwand breit anliegend; HKR nicht eingeengt.

Laborwerte: Im Normbereich.

Herzsonde:

Normale Sauerstoff- und Druckverhältnisse in allen Herzhöhlen, der Aorta und der Pulmonalarterie.

Angiographie:

Der linke Ventrikel stellte sich normal groß dar. Die linke Herzkontur reichte bis an die linke Thoraxwand und wurde weder durch den rechten noch durch den linken Ventrikel gebildet.

Präoperative Diagnose: Perikardzyste.

Operation am 12.4.1967:

Nach linksseitiger Thorakotomie und Eröffnung des Perikards gelangt ein intraperikardialer Tumor zur Darstellung. Er war mannsfaustgroß, 160 g schwer und saß breitbasig dem Myokard des linken Ventrikels unmittelbar links neben dem RIVA auf. Nach Spaltung der Kapsel wurde er abgetragen.

Postoperativer Verlauf: Komplikationslos.

Histologischer Befund: Lipom.

Patient 5: E.M. 46 Jahre, wl. Archiv-Nr. 69-1294

Anamnese:

In den letzten Jahren kamen Angina pectoris, starke Atemnot, nächtliche Schweißausbrüche, Obeikeit, Temperatur auf.

Aufnahmebefund:

46 Jahre alte, adipöse Patientin in gutem Allgemeinzustand; keine Cyanose; Lungen frei; Herz perkutorisch leicht nach links verbreitert, kein Schwirren, Herzaktion regelmäßig, 84/min., mit vereinzelten Extrasystolen; keine Herzgeräusche, RR 160/90 mmHg.

EKG:

Regelmäßiger Sinusrhythmus, vereinzelte Vorhof-Extrasystolie; angedeuteter Linkstyp mit einer Störung der Erregungsrückbildung im Bereich des linken Ventrikels.

Röntgen-Thorax:

Verdrängung des Herzens nach rechts und dorsal. Retrosternalraum eingeengt,Herzhinterwand insgesamt vorgewölbt. Lungen frei.

Laborbefund: Lediglich BSG mit 12/28 mmnW. leicht erhöht.

Angiographie:

Herzkammern sind normal groß und heben sich deutlich innerhalb des großen Herzschattens ab. Keine Füllungsdefekte.

Präoperative Diagnose: Perikardzyste.

Operation am 4.2.1969:

Nach linksseitiger anterolateraler Thorakotomie und Darstellung des Herzens findet sich ein gut 2-fingerdicker, flächenhaft ausgedehnter Tumor, der das Herz sowohl an der sternokostal wie an der unteren Seite völlig einhüllt. Sein Ursprungsfeld lag nahe dem Sulcus coronarius links, zwischen RIVA und Ramus circumflexus der linken Koronararterie. Der Tumor konnte in toto entfernt werden.

Histologischer Befund: Lipom, 75o g schwer.

Postoperativer Verlauf: im wesentlichen komplikationslos.

Patient 6: B.L. 15 Monate, wl. ARchiv -Nr. 7o-o839

Anamnese:

Im Alter von einem halben Jahr sind Herzgeräusche sowie Herzjagen feststellbar. Es sind rezidivierende Pneumonien aufgefallen. Nach mehrfachen paroxysmalen Tachykardien war zweimal eine Elektroreduktion erforderlich.

Aufnahmebefund:

15 Monate alter Säugling, Hydrocephalus, Buphthalmus; reduzierter Allgemein- und Ernährungszustand, deutliche motorische und psychische Retardierung (Verdacht auf Röteln-Embryopathie). Lunge frei. Über dem Herzen auskultatorisch feststellbarer, betonter P2, leises hochfequentes Systolikum mit punctum maximum über dem 4. ICR links mit Fortleitung in die Herzspitze; Herzaktion rhythmisch, 144/min., RR 9o/6o mmHg.

EKG:

Regelmäßiger Sinusrhythmus mit vereinzelten Extrasystolen, atypische Lage der elektrischen Herzachse. Verdacht auf linksatriale Reizleitungsstörung.

Röntgen-Thorax:

Es zeigt sich eine atypische Herzkonfiguration und eine mäßige Prominenz der rechten Herzkontur. Die Lungenvaskularisation war gering vermindert. Im Seitenbild ist eine geringe Dorsalverlagerung des Oesophagus sowie mäßige Einengung des Retrokardialraumes feststellbar. Nach vergleichender Kontrolle der Röntgenaufnahme ist eine Vergrößerung des Herzschattens zu sehen.

Herzsonde:

Bis auf eine geringe Druckerhöhung in der Pulmonalarterie (27/1o mmHg) und ein leicht reduziertes Zeitvolumen im großen und kleinen Kreislauf sind keine Abweichungen vom Normbereich erkennbar.

Angiographie:

Die Darstellung der Herzhöhlen ist normal. Bei der indirekten Koronarangiographie stellt sich der Ramus circumflexus der linken Koronararterie nach caudal verlagert dar. Dies scheint durch eine Verdrängung erklärbar zu sein.

Präoperative Diagnose: Intramuraler Herztumor.

Operation am 4.6.197o:

Im Bereich der basalen Abschnitte des linken Ventrikels hinaufreichend bis etwa in die Mitte des linken Vorhofes tastet man einen guten hühnereigroßen, sehr derben, durch das Epikard weißlich hindurchschimmernden Tumor. Dieser Tumor liegt anterolateral und reicht vom Ventrikelseptum bis zur Hinterseite des linken Ventrikels. Der Koronarverlauf ist nicht sicher auszumachen.
Nach einer Schnellschnittuntersuchung wird ein Fibrom diagnostiziert.

Bei Exstirpation wird der Ramus circumflexus der linken Herzkranzarterie verletzt und es bilden sich schwerer linksmyokardiale Durchblutungsstörungen aus. Exitus in tabula.

Histologischer Befund: Fibrom (E.Nr. 11836/7o).

Patient 7: G.S. 34 Jahre, wl. ARchiv-Nr. 71-4857

Anamnese:

1 1/2 Jahre vor der Aufnahme kam Frau S. zur ambulanten Behandlung wegen einer rechtsseitigen Hemiparese mit zentraler Fazialisparese nach nachgewiesenem thromboembolischen Verschluß von zwei Teilästen der A. cerebri media links. Anamnestisch besteht kein Anhalt für eine rheumatische Vorerkrankung.

Aufnahmebefund:

Die 34jährige Patientin befand sich in reduziertem Allgemein- und Ernährungszustand; Ruhedyspnoe und periphere Cyanose; trockener Stauungshusten, prä-

tibiale Knöcheloedeme beidseits. Über den Lungenunterfeldern waren beidseits basal feinblasige Rasselgeräusche zu hören. Herzaktion rhythmisch und tachykard; RR 11o/75 mmHg. Mit punctum maximum über der Herzspitze war ein lautes Systolikum mit einem gespaltenen 2. Herzton und leisem Protodiastolikum auskultierbar. Die Leber war 2 QF tastbar. Sensible und motorische Ausfälle konnten nicht mehr nachgewiesen werden.

EKG:

Sinusrhythmus mit Frequenz um 85/min., p-sinistroatriale mit grabenförmigem ST-STreckenverlauf und negativer T-Welle in II, III, AVF, V5 und V6.

Röntgen-Thorax:

Röntgenologisch erscheint das Herz links und rechts verbreitert mit deutlichen Stauungszeichen in der Lunge. Der linke Vorhof erscheint dilatiert.

Laborwerte: BSG 2o/32 mmnW.

Herzsonde:

Druckwerte: R.A. 7/o, R.V. 6o-7o/o, P.A. 6o-65/3o, PC 4o/18, A. femoralis 1oo/65 mmHg.

Präoperative Diagnose: Mitralstenose III Grades.

Operation am 5.11.1971:

Anterolaterale Thorakotomie rechts, Anschluß der Herz-Lungenmaschine. Nach Eröffnung des linken Vorhofes erkennt man einen großen Tumor, der eine zottige Struktur hat und bei gelblicher Farbe eine gallertartige Beschaffenheit aufweist. Der Tumor ist dorsocaudal von dem geschlossenen Foramen ovale gestielt (Durchmesser von 7-8 mm). Die Anheftungsstelle wird durch Inzision des Endokards umschnitten und der Tumor in toto entfernt. Die Inspektion der

Mitralklappe ergab das Vorliegen einer reinen Insuffizienz durch Überdehnung des muralen Bereiches der Klappenbasis. Die Mitralklappe sowie die Sehnenfäden waren unauffällig. Die Mitralklappe wurde entsprechend einer WOOLER-Plastik versorgt.

Histologie: Myxom.

Postoperativer Verlauf: Komplikationsfrei.

3 Jahre Nachuntersuchung: Beschwerdefrei, kein Anhalt für Rezidiv.

Patient 8: W.B. 42 Jahre, ml, Archiv-Nr. 71-4o89

Anamnese:

Seit 1o Jahren bestand eine Belastungsdyspnoe, die in den letzten 2 Jahren zunahm. Kein Anhalt für embolisches oder rheumatisches Vorgeschehen.

Aufnahmebefund:

Keine Cyanose, keine Einflußstauung. Auskultatorisch war ein inkonstantes Systolikum mit punctum maximum im 5. ICR links parasternal zu erheben sowie ein diastolischer Ton, ähnlich dem 3. Herzton; RR. 15o/9o mmHg.

EKG:

Sinusrhythmus mit AV-Block I. Grades, p-sinistrocardiale und inkompletter Rechtsschenkelblock.

Röntgen-Thorax:

Im AP-Bild ist das Herz geringgradig nach rechts verbreitert, Lungengefäßzeichnung unauffällig.

Druckkurve:

Die rechtsatriale Druckkurve entsprach einem kombinierten Tricuspidalklappenvitium,

Angiographie:

Es gelangt ein kleinapfelgroßer, unregelmäßig begrenzter, verkalkter Tumor zur Darstellung, der sich ventrikeldiastolisch bis in die Einflußbahn der rechten Kammer verlagert und in der Systole in den rechten Vorhof ausgeworfen wird.

Präoperative Diagnose: Flottierender, verkalkter Tumor im rechten Vorhof.

Operation am 24.9.1971:

Nach Eröffnung des rechten Vorhofes wurde ein birnenförmiger, gestielter, kalkharter Tumor gesehen. Der Stiel des Tumors sitzt der Crista terminalis einfingerbreit oberhalb der Einmündung der oberen Hohlvene auf. Er wird in extrakorporaler Zirkulation in toto entfernt. Nach Darstellung der Tricuspidalklappe erweist sich die Klappe, besonders das septale Segel, als fast völlig zerstört, so daß die Tricuspidalklappe prothetisch ersetzt werden muß (STARR-EDWARDS-Kugelventil).

Histologischer Befund: Gestielter, zum Teil organisierter und verkalkter Thrombus.

Postoperativer Verlauf: Komplikationsfrei.

Kontrolluntersuchung: 55 Monate nach der Operation Beschwerdefreiheit, regelrechte Klappenfunktion.

Patient 9: H.B. 5o Jahre, wl, Archiv-Nr. 74-5435

Anamnese:

Nach einem grippalen Infekt vor einem halben Jahr trat eine Belastungsdyspnoe, eine allgemeine Leistungsminderung sowie Oedeme, Aszites und Nykturie auf.

Aufnahmebefund:

5ojährige Patientin in reduziertem Allgemeinzustand, leichte Adipositas, erhebliche Lippen- und Akrozyanose, deutliche obere und untere Einflußstauung. Herzaktion arrhythmisch durch gehäufte surapventrikuläre Extrasystolie, zeitweise Sinustachykardie. RR 12o/8o mmHg.

EKG:

Ausgeprägte Niederspannung in gesamten Abteilungen.

Röntgen-Thorax:

Verdacht eines ausgedehnten Perikardergusses sowie Nachweis eines Pleuraergusses beidseits. Lungenfelder frei. Zwerchfellhochstand rechts bei stark vergrößerter Leber.

Perikardpunktion:

7 mal Punktion mit Punktaten zwischen 4oo und 1ooo ml; Erguß hämorrhagisch, kein Anhalt für tumorösen Prozeß sowie spezifischer und unspezifischer Erreger.

Laborwerte: Hb 8,5 g%, BSG 133/144 mmnW.

Präoperative Diagnose:

Rezidivierender hämorrhagischer Perikarderguß unklarer Ätiologie.

Operation am 18.12.1974:

Nach Eröffnung des prall gefüllten Herzbeutels werden ca. 7oo ml hämorrhagischer Erguß abgesaugt; großzügige Eröffnung des ingesamt verdickten Perikards, das an der oberen Umschlagfalte in eine harte, nicht mobilisierbare, tumorartige, weißliche Masse übergeht, die den gesamten Vorhofbereich einschließlich der zuführenden und abführenden Gefäße ummauert. Es besteht keine Resektionsmöglichkeit.

Histiologier Befund: Diffuse, knotige Fibrome.

Postoperativer Verlauf:

Am 2. postoperativen Tag verstarb die Patientin an Herzversagen.

Patient 1o: C.H. 13 Tage, wl. Archiv-Nr. 75-1329

Anamnese:

Das Frühgeborene (32-ste Woche), 2,1 kg schweres Kind, wurde wegen akuter Atem- und Herzinsuffizienz in der Kinderklinik aufgenommen. Das Kind mußte sofort intubiert und beatmet werden.

Aufnahmebefund:

Säugling in deutlich reduziertem Allgemeinzustand, Ruhedyspnoe, Cyanose, Augenlidoedeme,fraglicher Ascites, Leber handbreit vergrößert. Auskultatorisch hochfrequentes Systolikum im 2. ICR links parasternal; über Lungenfeldern feuchte grobblasige Rassengeräusche.

EKG:

Sinustachykardie mit AV-Block I Grades und Zeichen einer Rechtsventrikelhypertrophie, QRS-Vektor Achse minus 15o Grad.

Röntgen-Thorax:

Links und rechts verbreitertes Herz; Atelektase im linken Oberlappen, Lungengefäßzeichnung ist vermehrt.

Herzsonde: Druckwerte:

R.A. 12/4, R.V. 9o/4, PA 8o/28, L.A. 12/4 mmHg, Links-Rechts-Shunt 2,9 l/min., Rechts-Links-Shunt 1,9 l/min.

Präoperative Diagnose: ASD, VSD, Pulmonalhypertension.

Operation am 26.2.1975:

Nach Eröffnung des Herzbeutels findet man an der Vorderseite des rechten Ventrikels am Beginn der Ausflußbahn einen erbsgroßen, daneben 2 knapp linsengroße Tumoren. Sie sind derb, elastisch und gegenüber dem Myokard abgegrenzt. Entnahme einer Probeexzision, Schnellschnitt: Hamartome. Kein Anhalt für Malignität. Eine radikale Tumorexzision erschien unter den geschlossenen OP-Bedingungen nicht möglich. Durchführung der Pulmonalbändelung wie vorgesehen.

Histologischer Befund:

Gewebshamartie des Herzmuskels mit zentraler fibrinoider Nekrose. Kein Anhalt für Malignität.

Postoperativer Verlauf:

Der Säugling verstarb am 2. postoperativen Tag an Rechts -und Linksherzversagen.

Obduktion: (S.No. 318/75)

1. Vitium cordis congenitum (sogenannter totaler AV-Kanal)
2. Hamartom in der Vorderwand des rechten Ventrikels.

Patient 11: A.L. 19 Jahre wl. Archiv-Nr. 78-4119

Anamnese:

Vor 2 Jahren wurde bei einer Routine-Röntgenuntersuchung eine tumoröse Verschattung im Bereich des linken Herzrandes diagnostiziert. Differentialdiagnostisch könnte es sich um eine Perikardzyste handeln. Es bestanden keine Beschwerden.
Die Patientin ist seit einigen Jahren heroinabhängig.

Aufnahmebefund:

Wegen akut aufgetretener erheblicher pectanginöser Beschwerden wurde die Patientin außerhalb wegen Verdacht auf Ruptur eines Ventrikelaneurysmas aufgenommen. Nach notfallmäßiger Verlegung in unsere Klinik konnte elektrokardiographisch sowie echokardiographisch ein Aneurysma als unwahrscheinlich angenommen werden. Es fand sich keine Cyanose, keine Oedeme, Lunge frei, geringe präkordiale Pulsationen. Herzaktion rhythmisch, nicht beschleunigt, Herztöne unauffällig. Angedeutetes Systolikum im Bereich des ERB'schen Punktes, Diastole frei, RR 1oo/6o mmHg.

EKG:

Regelrechter Sinusrhythmus, Frequenz um 62/min. Die Kammergruppen zeigen einen indifferenten Typ bei stark auffälliger terminaler T-Welle in I, AVL, V2 bis V6, (Abb. 2).

Röntgen-Thorax:

Lungen frei, deutliche Ausbuchtung des linken Herzrandes in Höhe des Herzohres links. Im Seitenbild ist der Retrosternal- sowie Herzhinterraum nicht eingeengt (Abb. 3).

Laborwerte:

BSG 3o/55 mmnW., Transaminasen GOT 26 U/l, GPT 45 U/l, sonstige Werte im Normbereich.

Angiographie:

Die Vorwölbung im Bereich der linken Herzkontur steht nicht in Verbindung zu den Herzhöhlen. Es scheint, daß die Ausflußbahn des rechten Ventrikels im Septumbereich von links oben geringfügig eingeengt ist.

Echokardiographie:

Deutliche Verdickung des intraventrikulären Septums. Eine Perikardzyste oder ein Perikarderguß kann in üblicher Richtung des Schallstrahls nicht nachgewiesen werden.

Präoperative Diagnose: Herztumor bzw. Perikardzyste.

Operation am 11.9.1978:

Nach antero-lateraler sowie longitudinaler Thorakotomie zeigt sich ein faustgroßer Tumor. Er wächst aus dem Ventrikelseptum in den rechten Ventrikel hinein, wölbt die Ventrikelwand nach außen und verdrängt den Ramus descendens anterior der linken Herzkranzarterie nach links lateral. Mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation wird der gut abgekapselte Tumor entfernt.

Histologischer Befund:

Fibröses Hamartom mit ausgeprägten Anklängen an ein solitäres Schwannom (Abb. 7a und b).

Echokardiogramm:(nach 3 Monaten und nach 1 Jahr)

Unauffällige Bewegungen der Mitralklappe. Im schnellen B-Bild stellt sich ein vermindert bewegliches IVS dar, das von normaler Dicke ist und keine lokalen Deformierungen aufweist.

Postoperativer Verlauf:

Die für April 198o vorgesehene Kontrolluntersuchung mit Echokardiographie wurde von der Patientin nicht eingehalteń. Ende Oktober 198o klagte die Patientin über Dyspnoe in Ruhe, Nykturie, Oedeme in beiden Beinen.
Sie wurde sofort im auswärtigen Krankenhaus mit dem Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz aufgenommen, wo notfallmäßig lediglich eine Computer-Tomographie des Thorax durchgeführt werden konnte (Abb.8). Hier stellte sich eine deutliche KM-Aussparung im Bereich der Ausflußbahn des rechten sowie auch des linken Ventrikels dar. Sie reichte von der kranialen Hälfte des Ventrikelseptums bis in beide Ventrikel und füllte beide Herzhöhlen fast vollständig aus. Nach der Lokalisation und histologischen Beurteilung mußte ein Rezidiv angenommen werden. Bei der Ausdehnung des Befundes kam eine Reoperation nicht mehr infrage.
Die Patientin verstarb am 3o.1o.198o, 2 Jahre nach der vorhergegangenen Operation. Die Autopsie wurde von den Angehörigen abgelehnt. Das durch Sondenbiopsie gewonnene Gewebe ergab nach histologischer Untersuchung ein Fibrosarkom.

Patient 12: A.M. 46 Jahre ml. Archiv-Nr. 79-o331

Anamnese:

Vor 3 Jahren wurde eine stationäre Behandlung wegen zunehmender Dyspnoe, Schwindelgefühl nach kleineren Anstrengungen durchgeführt. Röntgenologisch war das Herz deutlich verbreitert. Seit 1 Jahr besteht eine zeitweilige kardiale Dekompensation mit Hepatomegalie und peripheren Oedemen sowie Lungenstauungszeichen.

Aufnahmebefund:

Ruhedyspnoe, Lippenzyanose. Ober der Lunge sind feinblasige Rasselgeräusche basal beidseits hörbar; Herzaktion rhythmisch, 82/min.; RR 13o/8o mmHg, 1. Ton betont hörbar über der Herzspitze, Spaltung des 2. Herztones, leises frühsystolisches Geräusch im 5. ICR links, prätibiale Knöcheloedeme. Leber tastbar vergrößert 4 QF unterhalb des Rippenbogens.

EKG:

Regelmäßiger Sinusrhythmus mit Frequenz um 9o/min., Rechtstyp mit Rechtsbelastungszeichen.

Röntgen-Thorax:

Vergrößerung des rechten Herzens und des linken Vorhofes. Deutliche Zeichen einer pulmonalen Stauung sowie interstitielle sowie intralobuläre Fibrosierung besonders in der rechten Lunge.

Herzsonde: Druckwerte:

R.A. 13/6, R.V. 92/5-12, PA 88/38, P.C. 4o/16 mmHg, CI 2,84 l/min./m^2.

Angiographie:

Linker Ventrikel enddiastolisch mäßig vergrößert. Auffallend ist die diastolisch zur Darstellung kommende scharf begrenzte Kontrastmittelaussparung, die von der Mitralklappe ausgeht und bis zur Mitte des linken Ventrikels reicht. Darstellung eines gestielten flottierenden Vorhoftumors (Abb. 1a und b).

Präoperative Diagnose: Gestielter Tumor im li.Vorhof .

Operation am 18.1.1979:

Eröffnung des linken Vorhofes dicht hinter dem Sulcus interatrialis. In dem nur wenig vergrößerten linken Vorhof kommt ein kugeliger, an der Oberfläche grob, höckriger, teils glasig, teils blutig imbibierter Tumor von fester Konsistenz zur Darstellung. Er mißt etwa 5 x 5,5 cm im Durchmesser. Der Tumor hat einen breitbasigen Stiel von ca. 1 - 1,5 cm im Durchmesser, der nahe der Mitralklappe entspringt. Klappenapparat der Mitralklappe ist unauffällig. Der Tumorstiel wird umschnitten und der Tumor in toto entfernt.

Histologischer Befund: Vorhofmyxom, kein Anhalt für Malignität.

Postoperativer Verlauf: Unauffällig.

Patient 13: U.F. 23 Jahre wl, Archiv-Nr. 79-3514

Anamnese:

Seit 6 Monaten klagt die Patientin über Atemnot bei körperlicher Belastung, spezielle Angaben über rheumatische Vorerkrankungen bzw. Endokarditiden konnten nicht erhoben werden.

Seit einigen Wochen besteht Angina pectoris mit Ausstrahlung in die linke Schulter.

Aufnahmebefund:

23jährige Patientin in gutem Allgemein- und Ernährungszustand, keine Cyanose, die Lungen auskultatorisch frei, Herzaktion rhythmisch, nicht beschleunigt. Herztöne unauffällig. Mit punctum maximum über dem 5. ICR links parasternal hört man ein kräftiges präsystolisches Geräusch mit inspiratorischer Amplitudenzunahme, keine Einflußstauung, RR 1oo/7o mmHg, Frequenz 83/min.

EKG:

Regelmäßiger Sinusrhythmus bei einer Frequenz um 83/min., kräftig ausgeprägtes p-dextrokardiale. Steiltyp mit Rechtsverspätung.

Röntgen-Thorax:

Herz ist von normaler Größe und Konfiguration. Herzvorderraum und Retrokardialraum sind nicht eingeengt.

Herzsonde: Druckwerte:

Der Druckkurvenverlauf läßt eine typische Tricuspidalklappenstenose erkennen.

Angiokardiographie:

Es stellt sich ein knapp mandarinengroßer Tumor im rechten Vorhof dar, der diastolisch in das Tricuspidalklappenostium hineinfällt.

Echokardiographie:

Bei der Darstellung der Tricuspidalklappe sind Fremdechos auffallend, die nur im Bereich der geöffneten Tricuspidalklappe zu finden sind.

Im schnellen B-Bild kommt eine zapfenförmige Tumormasse im RA zur Darstellung, die diastolisch durch die Tricuspidalklappe weit in den RA prolabiert.

Präoperative Diagnose: Herztumor im rechten Vorhof.

Operation am 21.8.1979:

Nach Eröffnung des rechten Vorhofes sieht man einen gänseeigroßen, graugrünlich schimmernden Tumor, der in gut 1o-Pfennigstückgröße dem Vorhofseptum aufsitzt und zwar dem hinteren Schenkel des Limbus fossae ovalis. Der Tumor wird in toto exzidiert. Hierbei wird das Endokard des Vorhofseptums entfernt. Die Ränder des Endokards werden adaptiert. Die Tricuspidalklappe und der Aufhängeapparat sind völlig intakt.

Histologischer Befund: Es handelt sich um ein Myxom. Kein Anhalt für Malignität.

Postoperativer Verlauf: Komplikationslos, beschwerdefrei.

EKG:

Auffallend schnelle Rückbildung des p-dextrokardiale sowie Normalisierung der Kammerendteile.

Echokardiographie:

Regelrechtes Bewegungsmuster des septalen Tricuspidalklappensegels, das gegenüber vor der Operation keine diastolische Fremdechos aufweist.

Patient 14: H.N. 25 Jahre ml, Archiv-Nr. 79-3497

Anamnese:

Seit 4 Jahren sind chronisch rezidivierende ventrikuläre Tachyarrhythmien bekannt. Mehrere notfallmäßige Krankenhauseinweisungen, wiederholte Elektrokardioversionen ohne nennenswerte Erfolge, Therapieresistenz auf Antiarrythmika, Auftreten von 2 mehrminütigen Synkopen.

Aufnahmebefund:

Keine Zeichen einer kardialen Insuffizienz. Lungen auskultatorisch frei. Herzaktion völlig arrhythmisch mit Pulsdefizit von 15 Schlägen/min. bei zentraler Frequenz von 92/min.. Kein pathologisches Herzgeräusch. RR 115/85 mmHg. Keine Oedeme.

EKG:

Völlig regelloser Herzrhythmus bei ständigem Wechsel von Phasen mit instabiler ventrikulärer Tachykardie und kurzen Einschüben mit sinusrythmischer Herztätigkeit. Leichte Aufsplitterung der Kammerkomplexe bei vergleichensweise deutlichen Q-Zacken und flach gleichschenkelig negativer T-Welle in Ableitung II, III, AVF, V3 - V6.

Röntgen-Thorax:

Keine pulmonalen Stauungszeichen, Herzgröße normal.

Angiographie:

Es wurde eine systolische Vorwölbung spitzennah im Bereich der rechten Herzkontur sichtbar, die sich nicht mit Kontrastmittel anfärbt. Es besteht keine Beziehung zu einer der dargestellten Herzhöhlen. Rechte und linke Koronararterie unauffällig.

Myokardszintigraphie:

Mäßiggradige, fleckig, inhomogene Minderbelegung ohne Belastungsabhängigkeit im Bereich des lateralen linken Ventrikels.

Echokardiographie:

Darstellung einer echoarmen, zirkulären, etwa 4 cm im Durchmesser messenden Struktur, dorsal des linken Ventrikels und unterhalb des linken Vorhofes.

Präoperative Diagnose:

Tachyarrhythmie, Verdacht auf Narbenbildung bzw. Herztumor im Bereich des linken Ventrikels.

Operation am 14.8.1979:

Es findet sich ein faustgroßer Tumor, der etwa 4 QF oberhalb der Herzspitze beginnt und fast in der Ventrikelwand sitzt. Er reicht nach lateral bis an einen Marginalast des Ramus circumflexus der linken Koronararterie heran. Nach dorsal Ausdehnung bis zum Sulcus intraventricularis, nach cranial keine deutliche Abgrenzung gegenüber dem linken Vorhof. Bei der Auslösung des Tumors aus der Muskulatur zeigt sich, daß der Tumor nicht scharf begrenzt ist, sondern mit fibrösen Ausläufern in das angrenzende Myokard reicht. Es kann deshalb nur eine palliative Resektion vorgenommen werden. Nach der Entfernung entsteht eine kleinhandtellergroße Lücke, die mit einem Teflon-Patch abgedeckt werden muß.

Histologischer Befund : (E.Nr. 1810 8/79)

11 x 4,5 x 5 cm großes derbes Gewebe auf der Schnittfläche graurötlich bis blaßbräunlich, Obergänge in bräunliche Gewebspartien, wahrscheinlich Muskulatur. Der Tumor besteht größtenteils aus Herzmuskelfasern, die ein abnormes Aussehen aufweisen.

Es handelt sich um ein intramurales Fibrom.
Kein Anhalt für Malignität.

Postoperativer Verlauf:

Komplikationslos. Die ventrikulären Tachyarrhythmien konnten nicht mehr beobachtet werden.

Patient 15: E.K. 56 Jahre ml, Archiv-Nr. 8o-1789

Anamnese:

Vor einem Jahr hatte der Patient einen Anfall stärkster pectanginöser Beschwerden. Stationär konnte ein Myokardinfarkt unwahrscheinlich gemacht werden. Jetzt klagt der Patient über belastungsabhängige Atemnot sowie pectanginöse Beschwerden.

Aufnahmebefund:

Deutlich adipös, keine Einflußstauung, Lungen frei. Auskultatorisch Herztöne rein, keine Geräusche nachweisbar, Herzaktion arrhythmisch mit einer Frequenz um 7o/min., RR 14o/9o mmHg.

EKG:

Absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern mit einer Kammerfrequenz von 7o/min., die Kammergruppen zeigen einen Linkstyp.

Röntgen-Thorax:

Herz stark nach links und rechts verbreitert. In der Seitenaufnahme Einengung des Retrokardialraumes mit Verdrängung des Oesophagus im Bereich des linken Vorhofes.

Angiokardiographie:

Im Ventrikulogramm stellte sich der rechte Ventrikel etwas vergrößert und trabekelreich dar. Keine sichere Tricuspidalinsuffizienz. Im Vergleich mit dem Röntgenbefund bildet der rechte Ventrikel nicht den rechten Herzrand. Es läßt sich jedoch eine Verschattung erkennen, die ausgehend vom rechten Herzrand bis zur Herzmittellinie reicht.

Koronarangiographie:

LCA: Unauffällig.
RCA: In dem Gebiet, in dem normalerweise die RCA verläuft, gelangt kein Gefäß zur Darstellung. Dagegen wird vom Sinus abgehend ein Gefäß dargestellt, welches völlig atypisch verläuft, in dem es nach dorso-lateral verdrängt ist. Es scheint schlingenförmig am ehesten den Bereich der Vorhöfe zu umfassen (Abb. 9).

Echokardiogramm:

Wegen "Faßthorax" war keine Aussage möglich.

CT: Parakardial am rechten Herzrand festsitzende Rundverschattung, die das Herz nach links abdrängt, 9 x 9 cm groß ist, eine Kapsel hat und sich vom Herz nicht eindeutig abgrenzen läßt. Es besteht Inhomogenität. Weichteildichte (Abb. 1o).

Präoperative Diagnose: Perikardialer Tumor.

Operation am 23.4.198o:

Nach vollständiger Spaltung des Perikards erkennt man von außen einen palpablen Tumor, der die Größe einer Pampelmuse aufweist. Der prall elastische Tumor befindet sich im Bereich zwischen Aorta ascendens, rechtem und linkem Vorhof sowie der oberen Hohlvene und drängt den rechten Vorhof mitsamt dem Herzohr nach dorsokaudal ab.

Der Tumor konnte nicht in toto entfernt werden, da er sich besonders in dessen cranialen Anteil von der rechten Koronararterie nicht abgrenzen ließ

Histologischer Befund: Epikardialzyste.

Postoperativer Verlauf: Komplikations-, beschwerdefrei.

Patient 16: E.K. 55 Jahre wl, Archiv-Nr. 8o-2575

Anamnese:

Seit etwa 1o Jahren besteht eine belastungsabhängige Dyspnoe. In den letzten Jahren verspürt die Patientin einen unregelmäßigen Herzschlag mit gelegentlichem Stolpern und Rasen bereits bei geringster körperlicher Belastung. Synkopen und Embolien sind anamnestisch nicht nachweisbar.

Aufnahmebefund:

Die 55jährige Patientin ist in leicht reduziertem Allgemeinzustand. Herzschlagfolge unregelmäßig, Frequenz zentral 88/min., Man auskultiert in linker Seitenlage einen betonten ersten Herzton, einen fraglichen gespaltenen zweiten Herzton. Es ist ein leises hauchendes Diastolikum über der Herzspitze zu auskultieren. RR 15o/8o mmHg.

EKG:

Absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern, mittlere Kammerfrequenz 11o/min., präterminal negatives P in Ableitung V5 und V6.

Röntgen-Thorax:

Regelrechte Lungengefäßzeichnung, Herzfigur auf AP-Aufnahme breitbasig aufsitzend, keine deutliche Einengung des vorderen und hinteren Herzraumes.

Laborwerte: BSG 64/85 mmnW.

Echokardiographie:

Im schnellen B-Bild kommt hier ein mandarinengroßer, rundlicher diastolisch in den Mitralklappenring prolabierender Tumor im Bereich des linken Vorhofes zur Darstellung (Abb. 6a).

CT:

Darstellung eines tomatengroßen Tumors im linken Vorhof. Weichteildicht, homogen, kein Kalkeinlagerung (Abb. 6b).

Präoperative Diagnose: Herztumor im linken Vorhof.

Operation am 6.6.1980:

Nach Anschluß der Herz-Lungen-Maschine wird der linke Vorhof hinter dem Sulcus interatrialis von links her eröffnet. Er ist ausgefüllt von einem tennisballgroßen, weichelastischem Gebilde, das mittels eines Stiels von 15 mm Durchmesser an dem Vorhofseptum im Bereich des hinteren Schenkels der Fossa ovalis fixiert ist. Der Tumor wird hier zuerst abgelöst und entfernt. Nach Eröffnung des rechten Vorhofes wird der Septumanteil, an dem der Tumorstiel haftet, reseziert. Der Defekt wird mit autologem Perikardflicken verschlossen. Mitralklappe und Aufhängeapparat sind vollständig intakt.

Druckwerte:

Vor Korrektur: R.A. 1o/8, R.V. 35-4o/3, L.A. 62/48,
L.V. 148/ 4 (27), A. radialis 148/1oo mmHg,
nach Korrektur: R.A. 1o/6, R.V. 4o/3, L.A. 13/7,
L.V. 116/3-12, Aorta 116/76 mmHg.

Histologischer Befund:

7 cm im Durchmesser messender Gewebsknoten, lappig, gelb-rötlich bzw. grau-weißliche Oberfläche. Mikroskopisch ergibt sich das Bild eines typischen Myxoms.

Postoperativer Verlauf: Komplikationslos und beschwerdefrei.

EKG: Regelmäßiger Sinusrhythmus.

Patient 17: K.N. 55 Jahre wl, Archiv-Nr. 8o-37o2

Anamnese:

Anläßlich der Routineuntersuchung im Anschluß an eine Thoraxprellung (1973) wurde klinisch eine leichtgradige Mitralstenose festgestellt. 1978 wurde durch Herzkatheteruntersuchung eine Mitralstenose Schweregrad II bis III (NYHA) festgestellt.

Aufnahmebefund:

Reduzierter Allgemeinzustand, deutliche Zeichen der Links- und Rechtsherzinsuffizienz mit Beinoedemen, leichtem Ascites und Leberschwellung (3-4 QF). Auskultatorisch holodiastolisches Geräusch über der Herzspitze, erster Herzton deutlich betont, fraglicher Mitralöffnungston, RR 1oo/8o mmH.

EKG:

Regelmäßiger Sinusrhythmus 6o/min., deutliches p-pulmonale, inkompletter Rechtsschenkelblock, jedoch kurz vor der Operation Vorhofflimmern bei einer Kammerfrequenz von 9o/min.

Röntgen-Thorax:

Links sowie rechts vergrößertes Herz mit deutlich vermehrter Lungenzeichnung, keine Ergüsse (Abb. 11a).

Laborwerte: BSG 66/1o1 mmnW.

Herzsonde:

Druckwerte (mmHg): R.A. 16/8, R.V. 95/1o,
P.A. 95/35, L.A. 56/26,
L.V. 112/o (15), Aorta 125/6o.

Angiokardiographie:

Bei der Injektion in den rechten Ventrikel stellt sich nach verzögerter Lungenpassage ein vergrößerter linker Vorhof dar. Im Lumen des linken Vorhofes gelangt eine etwa kleinfaustgroße Kontrastmittelaussparung zur Darstellung, die diastolisch in das Mitralostium prolabiert.

Echokardiographie:

Im M- und 2D-Bild stellt sich ein großer, diastolisch nahezu das gesamte Mitralostium verlegender, linksatrialer Tumor dar.

CT:

Bei der Kontrastmittelinjektion findet sich ein im linken Vorhof flottierender Tumorschatten. Kein Anhalt für intramurales Wachstum, keine Verkalkung.

Präoperative Diagnose: Linker Vorhoftumor.

Operation am 13.8.1980:

Nach Eröffnung des linken Vorhofes fand sich ein myxomatöser Tumor von 9 x 6 x 5 cm Größe mit buckeliger Oberfläche, der breitbasig dem Septum foraminis ovalis aufsaß. Der Tumor konnte in toto mit Ansatz entfernt werden. Der Defekt im Vorhofseptum wurde mit einem Dacron-Patch versorgt. Die Kontrolle des rechten Herzens ergab normale Verhältnisse.

Histologischer Befund: (E.Nr. 18703/80)

9 x 5,5 x 3,5 messendes, glasiges, gelbliches, auch rötliches Gewebe. Typisches Bild eines Myxoms.

Postoperativer Verlauf: Komplikationsfrei. Röntgenologisch weist eine weitgehende Rückbildung der Herzgröße auf (Abb. 11b).

Patient 18: I.B. 68 Jahre ml, Archiv-Nr. 80-3514

Anamnese:

1968 wurde erstmals ein Herzvitium festgestellt, 1969 Diagnose einer Mitralstenose II bis III Grades (NYHA). 1971 stationärer Krankenhausaufenthalt wegen fraglichen Herzinfarktes, seit einem Jahr Angina pectoris.

Aufnahmebefund:

Deutliche Lippencyanose. Mäßige Unterschenkeloedeme, sichtbare obere Einflußstauung, feuchte, klingende RGs dorso-basal der beiden Lungen, Leber 2-3 QF tastbar. Auskultatorisch holodiastolisches sowie

hochfrequentes systolisches Geräusch über der Herzspitze. Erster Herzton betont, lageabhänigiger dritter Herzton, RR 12o/9o mmHg.

EKG:

Absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern bei einer mittleren Kammerfrequenz um 1oo/min.

Röntgen-Thorax:

Vergrößerter linker Vorhof, vermehrte Stauungszeichen über beiden Lungen, kugelförmiger Kalkschatten im Bereich des linken Vorhofes.

Laborwerte: Leicht beschleunigte BSG von 27/45 mmnW.

Echokardiographie:

Nach einem echofreien Raum hinter dem $\overline{DE}$-Aufstrich, stellt sich hinter dem vorderen Mitralsegel eine echodichte Struktur dar. In diesem Abschnitt der Bewegungsfigur der Mitralklappe sehr stark wechselnder, teils erheblich abgeflachter $\overline{EF}$-Slope.

Herzkatheteruntersuchung:

Druckwerte (mmHg): R.A. 5/o, R.V. 5o/o, L.A. 4o/2o, L.V. 1oo/o (1o), Aorta 1oo/8o.

Angiokardiographie:

Nach Lungenpassage zeigt sich eine Kontrastmittelaussparung, die sich diastolisch in Richtung Mitralklappe bewegt. Die Kontraktionen des linken Ventrikels erscheinen insgesamt mäßig eingeschränkt.

Koronarographie:

RCA: Verschluß im Anfangsteil mit dünnkalibriger Anfärbung in der Peripherie.

LCA: Wandunregelmäßigkeiten im Anfangsteil des RIVA; retrograde Darstellung der Peripherie der RCA.

CT:

Der LA erscheint groß. In den Basalanteilen des Vorhofes liegt ein mehr zur Ventrikelebene reichender und dorsal unregelmäßig verkalkter, 3 x 3,6 cm großer verdrängender Prozeß. Die nicht verkalkten Anteile des Tumors gehen über die Ventrikelebene hinaus.

Präoperative Diagnose: Verkalkter, ins Mitralostium prolabierender Tumor im linken Vorhof, koronare Herzerkrankung (Eingefäß-Erkrankung).

Operation am 14.8.1980:

Nach Eröffnung des linken Vorhofes findet sich ein großer Tumor, der den Zugang zu der Mitralklappe fast völlig verlegt. Er ist in der Mitte eingeschnürt, wobei die beiden Anteile je tischtennisballgroß sind. Der Tumor haftet der Valvula foraminis ovalis des Vorhofseptums fingerdick an. Hier ist er verkalkt. Nach Exstirpation des Tumors Direktnahtverschluß des Defektes. Bei der Inspektion der Mitralklappe leichte Erweiterung des Klappenringes, ansonsten unauffällig.
Anlegen eines aorto-koronaren Venenbypass zur RCA.

Histologischer Befund: (E.Nr. 1877o/8o)

In der Mitte des eingeschnürten Tumors befinden sich ein 4 x 3 x 2,5 cm großer myxomatöser Anteil und ein in Degeneration befindlicher verkalkter Anteil mit dem Tumorstiel (3 x 3 x 2 cm). Das mikroskopische Bild entspricht einem Vorhofmyxom mit sehr ausgeprägten degenerativen Veränderungen. Kein Anhalt für Malignität (Abb. 12).

Postoperativer Verlauf:

Ausbildung einer Mitralklappeninsuffizienz Schweregrad II(NYHA). Nach medikamentöser Rhythmisierung Rückbildung der Herzinsuffizienzzeichen. Keine Angina pectoris nachweisbar.

Patient 19: H.W. 63 Jahre ml, Archiv-Nr. 8o-3849

Anamnese:

Seit etwa 7 Wochen kurzatmig und physische Erschöpfbarkeit.

Aufnahmebefund:

Leichte Cyanose der Haut und Schleimhäute, mäßige Einflußstauung, Ruhedyspnoe, keine Herzgeräusche, leise Herztöne, Herzaktion regelmäßig 8o/min., RR 11o/8o mmHg, Leber etwa 2 cm tastbar.

EKG:

Periphere Niedervoltage, Steil- bis Rechtstyp, Sinusrhythmus bei einer Frequenz um 9o/min., negative T-Welle in II, III, AVF sowie sämtlichen Brustwandableitungen, Zeichen des inkompletten Rechtsschenkelblocks.

Röntgen-Thorax:

Linksbetontes Herz mit verstrichener Herztaille, die Lungengefäßzeichnung erscheint eher vermindert.

Laborwerte: Erhöhte BSG von 56/1o9 mmnW.

Herzsondenuntersuchung:

Druckwerte (mmHg): R.A. 5/7, R.V. 2o/o (9), P.A.18/o, P.C. 7/3.

Angiokardiographie:

Nach Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel stellt sich eine angedeutete Kontrastmittelaussparung im Bereich der Ausflußbahn des rechten Ventrikels dar, die birnenförmig die Ausflußbahn eingeengt hat.

Koronarographie:

RCA: keine eindeutige Stenosierung, jedoch eine auffällige Steilstellung im mittleren bis peripheren Drittel (Abb. 13).
LCA: kein pathologischer Befund.

Echokardiographie:

Bei dem 2D-Echo findet sich ein Tumorecho im Bereich der Ausflußbahn des rechten Ventrikels, das als Verdichtung der Vorderwand des rechten Ventrikels interpretiert werden kann. Die Ausdehnung ist von der Herzspitze bis zur Pulmonalklappe bzw. Trikuspidalklappe anzunehmen.

CT:

Bei der Kontrastmittelinjektion stellt sich eine Aussparung im rechten Ventrikel dar, die überall seitenanliegend ist, so daß sich das Kontrastmittel nur septumnah als schmale Straße nachweisen läßt. Eine nicht zeitgerechte Darstellung des linken Vorhofes läßt einen Shunt auf der Vorhofebene annehmen. Die oxymetrischen Untersuchungen bei der Herzsonde unterstützen diesen Befund (Abb. 14).

Präoperative Diagnose: Tumor im rechten Ventrikel mit Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene.

Operation am 22.8.198o:

Nach longitudinaler Sternotomie findet sich ein kirschgroßer Lymphknoten substernal. Die Herzoberfläche erscheint weißlich verfärbt, leicht grobhöckrig und bei Betastung außerordentlich derb. Diese tumoröse Veränderung betrifft den rechten Ventrikel, den ventrolateralen Bereich des rechten Vorhofes sowie Aorta und A. pulmonalis bis zur Umschlagfalte des Perikards.

Die histologische Schnellschnittuntersuchung des Lymphknotens sowie einer Probeexzision des Tumors ergab ein malignes Histiozytom. Beendigung des Eingriffes als Probethorakotomie.

Histologischer Befund (E.Nr. 19427/8o):

Es ergibt sich ein zellreiches Tumorgewebe, das überwiegend aus mittelgroßen bis großen Zellen zusammengesetzt ist. Die Zellkerne haben meist ein lockeres Chromatingerüst. Die Nukleolen sind klein. Mitosen kommen vermehrt vor, darunter auch atypische. Manchmal finden sich mehrkernige Riesenzellen,jedoch nicht HODGKIN oder STERNBERG'sche Zellen. Größere Tumorzellen haben ein helles Zytoplasma.
Es liegt ein mesenchymaler Tumor vor. In erster Linie ist an ein malignes fibröses Histiozytom zu denken.

Postoperativer Verlauf: Der Patient verstarb in der 5. postoperativen Woche zu Hause an Herzversagen.

Patient 2o: B.D. 9 Jahre ml, Archiv-Nr. 8o-3896

Anamnese:

Seit Anfang des Jahres klagte das Kind über pectanginöse Beschwerden, Ermündungserscheinungen sowie Atembeschwerden, 3maliger Krampfanfall mit tonisch, klonischen generalisierten Krämpfen mit Kreislaufkollaps, Cyanose sowie Bewußtlosigkeit.

Aufnahmebefund:

Normalgewichtiges Kind in gutem Allgemeinzustand, keine Cyanose, keine Trommelschlegelfinger, Herzaktion rhythmisch 7o/min., RR 15o/8o mmHg, Leber 2 cm tastbar, keine Beinoedeme. Auskultatorisch zweiter Herzton gespalten, leises Protosystolikum im Sitzen und Linksseitenlage über dem 4. ICR parasternal.

EKG:

Regelmäßiger Sinusrhythmus, 61/min., Depolarisationsstörungen rechts.

Röntgen-Thorax:

Rechts verbreitertes Herz, ansonsten unauffälliger Befund.

Herzkatheteruntersuchung:

Druckmessung (mmHg): R.A. 14/8, R.V. 4o/8 (13), L.A. 1o/6, L.V. 12o/o (8), Aorta 12o/44.

Angiokardiographie:

Bei Kontrastmittelinjektion in den rechten Vorhof zeigt sich eine tomatengroße Kontrastmittelaussparung, die während der Ventrikeldiastole durch das Trikuspidalostium bis zur Mitte des rechten Ventrikels prolabiert.

Echokardiographie:

Bei dem 2D-Echo gelangt ein 4 cm im Durchmesser messender Tumor zur Darstellung, der diastolisch in den rechten Ventrikel prolabiert und systolisch nahezu den gesamten Vorhof ausfüllt. Die Trikuspidalklappe erscheint unauffällig (Abb. 5).

CT:

Kleintomatengroßer Tumor im rechten Vorhof mit diastolischer Bewegung in den rechten Ventrikel. Glatte Begrenzung des Tumors mit Basis am Vorhofseptum.

Präoperative Diagnose: Tumor im rechten Vorhof.

Operation am 26.8.198o:

Nach Eröffnung des rechten Vorhofes findet sich ein kleintomatengroßer Tumor, der den Zugang zur Trikuspidalklappe völlig verlegt. Der Tumor ist eingeschnürt, wobei die beiden Anteile pflaumengroß sind und eine elastische Konsistenz aufweisen. Der Tumor haftet der Valvula foraminis ovalis bleistiftdick an. Nach Entfernung des Tumors in toto wird der Defekt des Vorhofseptums mit direkter Naht verschlossen. Die Inspektion der Trikuspidalklappe sowie des linken Vorhofes ergab keinen auffälligen Befund.

Histologischer Befund (E.Nr. 19537/8o):

Vorhofmyxom typischer Art.

Postoperativer Verlauf: Komplikationsfrei.

Patient 21: M.M. 6o Jahre wl, Archiv-Nr. 8o-4o97

Anamnese:

Seit 2 Monaten klagt die Patientin über zunehmendes Schwindelgefühl, Ohnmachtsanfälle und Dyspnoe. Im auswärtigen Krankenhaus kam die Patientin zur Aufnahme mit dem Verdacht einer arteriellen Embolie der beiden unteren Extremitäten.

Der operativ gewonnene Embolus aus der Birfurcation der A. iliaca sowie beider A. femoralis ergab keinen Anhalt für Tumorzellen.
Während des stationären Aufenthaltes verspürte die Patientin plötzlich starke retrosternale Schmerzen und kollabierte. Elektrokardiographisch fanden sich angedeutete ST-Hebungen in II, III, AVS sowie in den Brustwandableitungen V5, V6, so daß der Verdacht auf einen akuten Postero-Lateralinfarkt bestand. Zur weiteren Abklärung erfolgte die Überweisung der Patientin.

Aufnahmebefund:

6ojährige Patientin in schlechtem Allgemein- und Ernährungszustand, Lungen auskultatorisch frei. Über dem Herzen betonter erster Herzton auskultierbar, jedoch keine Geräusche. Keine Stauungszeichen in unterer und oberer Extremität. RR 11o/8o mmHg.

EKG:

Regelmäßiger Sinusrhythmus bei einer Frequenz um 68/min., Linkstyp mit leichten Erregungsrückbildungsstörungen im Sinne einer koronaren Mangeldurchblutung.

Röntgen-Thorax:

Herz- und Lungenzeichen sind unauffällig, kein Anhalt für hämodynamisch wirksames Herzvitium.

Laborwerte: BSG 53/65 mmnW., ansonsten unauffällig.

Herzsonde:

Druckwerte (mmHg): R.A. 5/o, R.V. 35/o, P.A. 35/15, L.V. 125/o (12), Aorta 125/6o.

Angiokardiographie:

Bei der Injektion in den rechten Ventrikel stellt sich nach Lungenpassage der leicht vergrößerte linke Vorhof dar. Im lateralen Abschnitt findet sich eine kleinmandarinengroße Raumforderung, die im AP-Projektion im Bereich des Herzohres festzusitzen scheint.

Koronarangiographie:

RCA: Unauffällig,

LCA: es stellt sich eine Verdrängung des Ramus circumflexus kurz nach dem Abgang der linken Koronararterie dar. Im Zusammenhang mit weiteren Untersuchungen und im klinischen Bild muß ein verdrängender Prozeß angenommen werden.

Echokardiographie:

Unauffälliger Mitralklappenbewegungsablauf, kleiner linksatrieller Tumor, offensichtlich von der lateralen linken Vorhofwand ausgehend, gut beweglich, partiell ins Mitralostium prolabierend.

CT:

Nachweis eines Tumors im linken Vorhof, ausgehend von lateraler Vorhofwand, kein Anhalt für infiltrierendes Wachstum.

Präoperative Diagnose: Gestielter Vorhoftumor links.

Operation am 8.9.1980:

Nach Eröffnung des linken Vorhofes parallel zum Sulcus interatrialis läßt sich ein etwa tischtennisballgroßer, glasiger, leicht zerfallender Tumor extrahieren, der etwa linsengroß gestielt von der Basis des linken Herzohres ausgeht. Der Stiel wird im Gesunden umschnitten und die Perforation des Herzohres von innen übernäht.

Histologischer Befund (E.Nr. 2o876/8o:

In Organisation befindlicher gestielter Thrombus, jedoch aufgrund feingeweblicher Untersuchung besteht eine gewisse Ähnlichkeit mit einem Myxom.

Postoperativer Verlauf: Komplikationslos, kein Anhalt für Angina pectoris.

Patient 22: H.L. 43 Jahre wl, Archiv-Nr. 8o-419o

Anamnese:

Als Zufallsbefund bei Magendurchleuchtung wurde eine rundliche tennisballgroße Verkalkung im Bereich des linken Vorhofes gefunden. Die Patientin gibt eine Belastungsdyspnoe und eine zuweilen auftretende Brustenge bei Linksseitenlage an.

Aufnahmebefund:

43jährige Patientin in gutem Allgemein- und Ernährungszustand ohne klinische Auffälligkeiten, RR 13o/9o mmHg.

EKG: Sinusrhythmus, Linkstyp.

Röntgen-Thorax:

Keine vitientypische Konfiguration,im Seitenbild im Bereich des linken Vorhofes kalkdichte Schatten.

Herzsonde:

(Druckwerte mmHg): R.A. 12/5, R.V. 32/5 (12),L.A. 14/7, L.V. 96/5 (1o), Aorta 96/6o.

Angiokardiographie:

Nach Injektion in Pulmonalklappenebene und verzögerter Lungenpassage Anfärbung eines vergrößerten linken Vorhofes, in dem sich eine das halbe Vorhoflumen ausfüllende Kontrastmittelaussparung befindet, die nur eine geringe diastolische Beweglichkeit in Richtung auf das Mitralostium zeigt.

Echokardiographie:

Vergrößerter linker Vorhof, unauffällige Mitralklappenbeweglichkeit, Tumorecho verlagert sich in der Ventrikeldiastole deutlich ins Mitralostium. Freier Raum hinter dem DE-Aufstrich.

CT:

Etwa 4 x 5 cm großer, vom linksseitigen Vorhofseptum ausgehender verkalkter Tumor, der sich diastolisch in das Mitralostium geringgradig verlagert.

Präoperative Diagnose: Verkalkter, gestielter Tumor im linken Vorhof.

Operation am 22.9.198o:

Nach Freilegung des Herzens und Eröffnung des linken Vorhofes findet sich ein verkalkter, glattwandiger Tumor, der breitbasig im Bereich des Foramen ovalis aufsitzt. Exstirpation des 9 x 5 x 4 cm großen Tumors mit Entfernung des Vorhofseptums. Nach Eröffnung des rechten Vorhofes Darstellung regelrechter Verhältnisse. Die Mitralklappe erscheint unauffällig. Der Defekt im Vorhofseptum wird mit einem Dacron-Patch verschlossen.

Histologischer Befund (E.Nr. 21963/8o:

Ein oberflächlich gelblich, weißlich weitgehend kalkhartes Gewebeteil. Es finden sich bindegewebige Zellen überwiegend in Form von Fibroblasten, die wechselnd

breite Kollagenfaserstränge gebildet haben. Diese sind in Randabschnitten partiell verkalkt.
Es handelt sich am ehesten um einen atypisch verkalkten Tumor (Knochenanteile, myxomähnliches Gewebe).

Postoperativer Verlauf: Komplikationsfrei.

VI, Diskussion

Bis vor rund 3o Jahren wurden Herztumoren zufällig bei einer Thorakotomie, überwiegend bei der Obduktion festgestellt (BENJAMIN 1939; PRICHARD 1951). Die Literatur wurde daher im wesentlichen durch Beiträge der Pathologen mit ausführlichen Autopsie- und Histologiebefunden bestimmt. Aber auch in der neueren Literatur finden sich zahlreiche Arbeiten mit Differenzierung der verschiedenen Tumorarten (CRAFOORD 1955; MALM et al. 1962; NADAS und FELLISON 1968; HALL 1971). Nach histologischen Kriterien fanden sich unter den an unserer Klinik behandelten 22 Patienten mit primären Herztumoren 11 Myxome, 4 Fibrome, 2 Lipome, 2 Hamartome, 1 Epikardzyste, 1 gestielter Thrombus und 1 malignes fibröses Histiozytom. Bei dem Patienten mit dem gestielten Thrombus im rechten Vorhof war es umstritten, ob es sich histologisch um ein völlig verkalktes Myxom oder einem organisierten Thrombus handelt. Die histologische Verteilung der Tumorarten entspricht den Angaben in der Literatur, von denen benigne Tumoren 8o - 9o % und davon die Hälfte Myxome darstellen (GERBODE et al. 1971; SCHULTE 1976).

Klinische Symptome der Herztumorenwie Herzrhythmusstörungen, Herz- und Extremitäten-Embolien, Dyspnoe, pulmonale Hypertension weckten natürlich das diagnostische Interesse der Internisten. Unter Berücksichtigung der neueren Literatur muß man heute an das Vorliegen eines Herztumors denken, wenn bei jüngeren Patienten pektanginöse Beschwerden, unklare Synkopen und Herzrhythmusstörungen vorliegen (ADAMS et al. 1961; ZIMMERMANN 1965; HEATH 1968; KIOKKLAINEN et al. 1977). Dyspnoe war das häufigste Symptom bei unseren Patienten (11 von 22 Patienten);

es folgen Herzrhythmusstörungen (n=3), arterielle Embolie (n=2), Einflußstauung (n=2), Angina pectoris (n=2), Synkopen (n=1) und unspezifische Beschwerden (n=1).
Durch Autoimmunreaktion kommt es zu uncharakteristischen Allgemeinerscheinungen: beschleunigte Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG), Erhöhung der Gamma-Globuline, Anämie, Gewichtsabnahme sowie erhöhte Temperatur (SAGGAU 198o). Die beschleunigte BSG konnte bei 1o Patienten von unseren 22 Patienten festgestellt werden, wobei die höchsten Werte 133/144 mmnW. betrugen.

Elektrokardiogramm, Phonokardiogramm, Röntgenübersicht sind als unspezifische diagnostische Maßnahmen anzusehen (HASHIBA et al. 197o; GHAHRAMANI et al. 1972; NASSER et al. 1972; SIEBNER und KAMM 1978).

Erst die Anwendung der Herzkatheter- und Angiokardiographie-Untersuchung brachte wesentliche Fortschritte, so daß eine diagnostische bzw. präoperative Darstellung von Herztumoren möglich wurde (GOLDBERG et al.1951; BAYER et al. 1954; DERRA et al. 1959; STEINBERG 1964). Ober die Diagnose eines Herztumors durch Echokardiographie berichteten erstmals EFFERT und DOMANIG (1959). Insbesondere in den letzten Jahren ist die Echokardiographie zu einer treffsicheren diagnostischen Methode entwickelt worden. Damit entfallen die Risiken einer invasiven Untersuchung und die direkte Darstellung ist jederzeit wiederholbar.
SCHATTENBERG (1968) hat insbesondere auf die Notwendigkeit der echokardiographischen Untersuchung im Hinblick auf die Differentialdiagnose zwischen Mitralstenose und Tumor im linken Vorhof hingewiesen.
Mit der herkömmlichen M-mode Echokardiographie gelingt in der Regel ohne Schwierigkeiten die Darstellung von Tumoren im linken Vorhof, linken sowie rechten Ventrikel.

Wegen der anatomischen Gegebenheiten ist dagegen ein Tumornachweis im rechten Vorhof bzw. im Myokard häufig nicht möglich. In diesen Fällen ist die B-mode Technik angezeigt, wobei ein zwei-dimensionales Bild aufgezeichnet wird. (WALPURGER et al. 1975; LAPPE 1978; DONAHOO et al. 1979; KÖHLER 1979). Bei Patienten mit Lungenemphysem oder Faßthorax kann die Aussagefähigkeit der Echokardiographie deutlich eingeschränkt sein.
Führen Echokardiographie und Angiographie nicht weiter, so steht heute mit der Computertomographie ein weiteres diagnostisches Hilfsmittel zur Verfügung. Mit dieser Technik gelingt eine differenzierte Darstellung intrakavitärer, wie auch extrakavitärer und intramuraler Tumoren (SAGEL et al. 1977; HEUSER et al. 1979; LACHNER et al. 1978; TOMODA 198o).
In den letzten zwei Jahren konnte aus unserem Krankengut bei 11 von 12 Patienten (91,7 %) die Diagnose eines Herztumors durch Echokardiographie gesichert werden. Bei sämtlichen 8 mit dem Computer-Tomographen untersuchten Patienten konnte der Herztumor einwandfrei nachgewiesen werden. Gegenüber diesen beiden Methoden war die Aussagekraft der Angiokardiographie deutlich geringer, denn nur bei 9 von 13 Patienten (69,2 %) war es möglich, den Herztumor darzustellen. Daraus läßt sich für die Zukunft die Möglichkeit ableiten, einen raumfordernden Prozeß des Herzens allein mit nicht-invasiven diagnostischen Methoden (Echo, CT) zu sichern.

Natürlich lag es nahe, intravital nachgewiesene intra- oder extrakavitäre Tumoren zu entfernen. Das operative Vorgehen bei geschlossenem Herzen war je nach Lage der Tumoren nur in Einzelfällen erfolgreich möglich (NICHOLS 1956). Die Anwendung der Hypothermie-Methode zur erfolgreichen Tumorentfernung blieb ebenfalls im wesentlichen auf wenige Fälle beschränkt (BIGELOW et al. 1955; SCANNELL et al. 1956; DERRA et al. 1959; BROCK und FINGER 196o).

Erst mit der Einführung der EKZ zur Entfernung von Herztumoren durch CRAFOORD und Mitarbeiter (1954) stand eine effektive Methode zur Verfügung, sofern Sitz und Ausdehnung des Tumors eine Resektion überhaupt zulassen. Zusätzlich müssen die großen Gefäße zur Tumorentfernung abgeklemmt werden, um pulmonale oder arterielle Geschwulstembolien zu verhindern (COOLEY et al. 1959). Eine durch eine prolabierenden Tumor mechanisch verletzte oder zerstörte Herzklappe (Mitral- oder Trikuspidalklappe) kann entweder direkt durch plastische Maßnahmen nach WOOLER, CARPENTIERT, de VEGA repariert oder nach Resektion durch eine künstliche Klappe ersetzt werden (MAC VAUGH und JOYNER 1971; SANDMANN et al. 1973; CARTER et al. 1974; KYLLÖNEN et al. 1976; ROGUIN et al. 1977; SHARRATT et al. 1979).

Die Rekonstruktion des Vorhof- oder Ventrikelseptums sowie der Herzwand erfolgt nach Entfernung des Tumors durch direkten Nahtverschluß oder mit Hilfe eines Perikard- bzw. eines Kunststoff-Flickens (MORROW et al. 1966; KABBANI und COOLEY 1973; LEITING 1974; CULLIFORD et al. 1978).

Die chirurgischen Maßnahmen bei 21 operierten Patienten werden in der folgenden Tabelle 5 zusammengestellt:

Alleinige Tumorexstirpation	8 Pat.
Exstirpation mit Zusatzeingriffen	10 Pat.
1) Trikuspidalklappenersatz	(1)Pat.
2) Wooler Plastik der Mitralklappe	(1)Pat.
3) Rekonstruktion der Ventrikelwand	(2)Pat.
4) Verschluß d. Vorhofseptums	(6)Pat.
Inoperabel	3 Pat.

Tab. 5: Chirurgische Maßnahmen bei 21 behandelten Patienten mit Herztumoren.

Drei Patienten erwiesen sich intraoperativ als inoperabel: ein Säugling mit einem vom linken Ventrikel ausgehenden bis zum linken Vorhof reichenden Fibrom; eine Patientin mit multiplen Fibromen in beiden Vorhöfen; ein Patient mit einem vom der Vorderwand des rechten Ventrikels ausgehenden, bis zum rechten Vorhof sowie zur Perikardumschlagfalte der Aorta und Pulmonalarterie reichenden, malignen, fibrösen Histozytoms.

In einigen Fällen wurde auf ein biatriales Wachstum von Myxomen aufmerksam gemacht (DANG u. HURLEY 1976). Zuletzt berichteten IMPERIO et al. (198o) über einen Fall und stellten aus der Literatur insgesamt 18 weitere Fälle zusammen. Daraus ergibt sich die Forderung nach Inspektion beider Vorhöfe bei der Resektion eines atrialen Myxoms. Wegen der immer wieder beschriebenen Rezidivgefahr wurden in Düsseldorf die Vorhofmyxome in den letzten Jahren mitsamt dem Ansatz aus dem Vorhofseptum exzidiert und der entstandene Septumdefekt mit Hilfe eines Dacron- oder Perikardflickens verschlossen.

Die Möglichkeit einer Embolie stellt für einen Myxomträger eine erhebliche Gefährdung dar, da Tumoranteile in das Gehirn, in die Peripherie und in die Pulmonalarterien verschleppt werden können. HEATH und MAC KINNON (1964) sowie NEW et al. (197o) berichteten über ein invasives Wachstum von Myxomen in die Arterienwand mit Aneurysmaentwicklung. Aber auch über Myxomwachstum in Knochen, im Gehirn, in der Lunge und anderen Organen wurde berichtet (READ 1974;198o; RANKIN und DESAUSA 1978). Trotz der histologischen Gutartigkeit muß man deshalb annehmen, daß die Myxome metastasieren können (READ 198o). Es ergibt sich aber auch die Frage, ob es sich nicht um Gewebeabsiedlungen nach einer Tumorembolie handelt.

Manchmal ergibt sich aus der makroskopischen oder mikroskopischen Beurteilung eines entfernten Embolus nach peripherer Embolie der erste Hinweis auf das Vorliegen eines intrakardialen Myxoms, wie es auch im Falle von KIOKKAKAINEN et al. (1977) beschrieben wurde. An der Düsseldorfer Klinik ergab sich aufgrund eigener klinischer Erfahrungen seit Mitte der 6oer Jahre die Forderung, einen entfernten Embolus immer mikroskopisch untersuchen zu lassen.

In der Literatur sind bis 198o etwa 26 Fälle von Rezidiven nach Myxomentfernung aus dem Herzen mitgeteilt worden (COLLINGS und COLLINS 1972; READ et al. 1974; O'NEIL 1979; ATTAR et al. 198o). Als Ursache dieser Rezidive gilt allgemein eine ungenügende Radikalität beim Ersteingriff (GERBODE et al. 1967; CROXSON et al. 1972; SASAKI et al. 1977). Es wird deshalb empfohlen, die Patienten nach der Tumorentfernung in kürzeren Zeitintervallen zu kontrollieren. (RICHARDSON et al. 1979). Dazu eignen sich als nicht invasive Methoden die Echokardiographie und die Computertomographie (ZACKAI et al. 1974; GUSTAFSON et al. 1977; LAPPE et al. 1978) am besten.

Die operative Letalität ist natürlich abhängig von der Lokalisation, der Ausdehnung und histologischen Natur des Tumors.
HATTLER und Mitarbeiter (197o) berichten über 11 Patienten mit Vorhofmyxom, von denen zwei Patienten an Hirnembolie starben. Die anderen 9 Patienten lebten komplikationsfrei 1-1o Jahre nach der Operation (Letalität 18,o %). COLLINS (1972) verlor einen Patienten nach Entfernung eines Myxoms durch Linksherzinsuffizienz, während 7 Patienten mit Myxom komplikationslos die Operation überstanden (Letalität 12,5 %). KABBANI und COOLEY (1973) operierten 17 Patienten mit Vorhofmyxom; sie verloren dabei einen Patienten durch Rezidivtumor und einen anderen durch akuten Myokard-

infarkt (Letalität 12,o %).

In unserem Krankengut gab es lediglich einen Todesfall bei 11 operierten Patienten mit Myxom (Letalität 9,o %). Die 196o in Hypothermie operierte Patientin verstarb an postoperativer Nachblutung, weil sie eine Bluttransfusion verweigerte.
Während der Operationserfolg beim Herzmyxom als zufriedenstellend bezeichnet werden kann, ist jedoch die operative Letalität bei verschiedenen Herztumoren, besonders bei malignen, nicht ganz befriedigend. 5 von den 21 in unserer Klinik operierten Patienten mit primären Herztumoren starben ein Tag bis 2 Jahre nach der Operation. Als Ursache sind zu nennen, einerseits Operationsfolgen (Verletzung der Herzkranzararterien, Blutung), andererseits globale Herzinsuffizienz bei einem inoperablen multiplen Fibrom, bzw. bei zwei malignen Tumoren. Die operative Letalität beträgt damit 19,o % (n=4). Bei einer Zusammenstellung aus der Literatur von 172 Herztumoren unterschiedlicher histologischer Dignität fand sich eine Operationsletalität von 14,5 % (n=25). Die Verletzung wesentlicher Herzkranzarterie, Herzrhythmusstörungen, Blutungen und Herzinsuffizienz waren die häufigsten Todesursachen (SCHULTE 1976).

Abschließend läßt sich fordern, daßsowohl die präoperative Diagnostik als auch die postoperative Überwachung heutzutage in erster Linie mit nicht invasiven Methoden - Echokardiographie und Computer-Tomographie - durchgeführt werden sollten, da einerseits die Aussagekraft sicher, andererseits die Belastung für den Patienten geringer ist. Abgesehen von primär bösartigen Herztumoren oder Metastasen sowie in Abhängigkeit von Lokalisation und Ausdehnung bestehen gute operative Behandlungsmöglichkeiten und gute Aussichten auf einen Dauererfolg.

VI. Zusammenfassung

An der Chirurg. Univ.-Klinik B, Düsseldorf, wurden von 1958 bis 1979 15.3oo Operationen am offenen Herzen durchgeführt. Bei 13 Patienten (o,o9 %) lag ein primärer Herztumor vor. Allein im Jahre 198o hatten unter 1ooo Operationen am Herzen 8 Patienten (o,8 %) einen primären Herztumor.
Das klinische Bild ist ausgesprochen vielfältig. Es läßt sich in drei Symptomenkomplexe zusammenfassen:

1. Hämodynamische Störungen (Arrhythmien, Perikarditis mit/ohne Erguß, intrakavitäre Raumforderungen, inklusive Compliance-Störungen, Embolien).
2. Mechanische Hämolyse.
3. Paraneoplastischer Symptomenkomplex.

Bei der speziellen kardiologischen Untersuchung standen bisher Elektrokardiogramm, Phonokardiogramm, Angiokardiographie sowie Echokardiographie, Szintigraphie und Computer-Tomographie (CT) zur Verfügung. Aus Gründen der Praktikabilität und Treffsicherheit hat sich besonders in der letzten Zeit die Echokardiographie bewährt. Seit Einführung der CT ergeben sich auch mit dieser Methode verläßliche Aussagen.
In unserem Krankengut von 22 Patienten zwischen 1958 und 198o sind die Angiokardiographie bei 13 Patienten, die Echokardiographie bei 12 Patienten, die Computer-Tomographie bei 8 Patienten durchgeführt worden. Während bei der Angiokardiographie bei 9 von 13 Patienten (69,2 %) ein eindeutiger Befund erhoben werden konnte, gelang dies bei der Echokardiographie bei 11 von 12 Patienten (91,7 %). Wurde die CT in der Diagnostik verwendet, konnte in allen Fällen (n=8) ein Herztumor eindeutig festgestellt werden.

Die präoperativen Komplikationen eines Herztumors mit Rhythmusstörungen, Klappenfehlern, Embolie und Herzin-

suffizienz sind zum Teil durch operative Maßnahmen zu beheben.

Von unseren 22 Patienten wurden 21 operiert. Ein 6jähriger Junge starb kurz vor der geplanten Aufnahme zur Operation an einer Herzrhythmusstörung. 6 Patienten verstarben intra- oder postoperativ; eine Patientin an postoperativem Volumenmangel (Zeugin Jehovas); ein Säugling von 15 Monaten an der Verletzung einer Koronararterie; ein Kind, 13 Tage alt, an Herzinsuffizienz bei vorliegendem totalen AV-Kanal; eine Patientin war inoperabel und starb am ersten postoperativen Tag an Herzinsuffizienz. Zwei weitere Patienten verstarben nach 5 Wochen bzw. nach 2 Jahren; ein Patient mit einem inoperablen malignen fibrösen Histiozytom verstarb in der fünften postoperativen Woche. Eine Patientin verstarb zwei Jahre nach der Tumorentfernung an Herzinsuffizienz infolge eines ausgedehnten Tumorrezidivs bei Fibrosarkom.
Nach histologischen Kriterien fanden sich unter den an unserer Klinik behandelten 22 Patienten mit primären Herztumoren 11 Myxome, 4 Fibrome, 2 Lipome, 2 Hamartome, 1 Epikardzyste, 1 gestielter Thrombus und 1 malignes fibröses Histiozytom.
Bei 8 der in unserer Klinik operativ behandelten 21 Patienten konnte der Tumor durch alleinige Exstir - pation entfernt werden. Jedoch bei 1o Patienten waren zusätzliche Eingriffe erforderlich: Trikuspidalklappenersatz, Wooler-Plastik der Mitralklappe, Rekonstruktion der Ventrikelwand (n=2) und Verschluß des durch radikale Resektion entstandenen Vorhofseptumdefektes (n=6).
Drei Patienten erwiesen sich intraoperativ als inoperabel: Ein Säugling (Pat. 6) mit einem vom linken Ventrikel ausgehenden bis zum linken Vorhof reichenden

Fibrom, Patient 9 mit multiplen Fibromen in beiden Vorhöfen; Patient19 mit einem malignem fibrösen Histiozytom.

Nach erfolgreicher Operation auch bei benignen Herztumoren, insbesondere bei Myxomen, können Tumorrezidive auftreten. Deshalb werden die radikale Exstirpation mit dem Tumoransatz sowie regelmäßige, postoperative Kontrolluntersuchungen empfohlen. Im Hinblick auf die einfache Durchführung und die hohe Treffsicherheit für die Nachuntersuchungen sind die Echokardiographie und Computer-Tomographie am besten geeignet.

Herrn Professor Dr. med. H.D. Schulte
spreche ich meinen herzlichen Dank aus für die Themenstellung und für die Betreuung und Beratung während der Anfertigung dieser Arbeit.

Herrn Professor Dr. med. F. Bochard
bin ich zu Dank verpflichtet für die Auswertung der pathologischen Befunde.

Herrn Professor Dr. med. R.M. Jungblut, Med. Klinik A
und
Herrn Professor Dr. med. F. Loogen, Med. Klinik B
danke ich für die computertomographischen bzw. kardiologischen Befunde der Med. Kliniken.

Literaturverzeichnis

1. Adams, C.W., Collins ,H.A., Dummit,E.S., Allen J.H.
Intracardial myxomas and thrombi, clinical manifestations, pathology and treatment.
Am. J. Cardiol., 7, 176 (1961)

2. Albertini, A.
Pathologie des Endokards, in: Das Herz des Menschen, Bd. II, (W. Bargmann und W. Doerr, Hrsg.)
6o3-643, Stuttgart: Georg Thieme (1963)

3. Anderson, S.T., Pitt, A., Zimmet, R., Kay H.B., Morris, K.N.
A case of bi-lateral myxomas with successful removal.
J. Thoracic & Cardiovasc. Surg. 59, 768 (197o)

4. Arciniegas, E., Hakimi, M., Farooki, Z.A.,Truccone,N.J. Green, E.W.
Primary cardiac tumors in children
J. Thoracic & Cardiovasc. Surg. 79, 582 (198o)

5. Attar, S., Lee, Y.C., McLaughlin, J.S., Lee, Y.C., Singleton, R., Scheplis, L., David, R., McLaughlin,S.
Cardiac myxoma,
Ann. Thorac. Surg., 29, 397 (198o)

6. Bahl, O. P., Oliver, G.C., Ferguson, T.B., Schad, N., Perker, B.M.
Recurrent left atrial myxoma
Circulation 11, 673 (1969)

7. Bayer, O., Loogen, F., Victow, H., Willmann, K.H., Walter, H.H.
Der Wert des Herzkatheterismus und der Angiographie bei der Diagnostik intra- und extrakardialer Tumoren
Dsch. Med. Wschr. 79, 619 (1954)

8. Beck, C.S.
Intrapericardial teratoma and tumor of the heart
Ann. Surg. 116, 793 (1942)

9. Benjamin, H.S.
Primary fibromyxoma of the heart
Arch. Path. 27, 957 (1939)

1o. Bigelow, W.G., Dolan, F.G., Campbell, F.W.
The effect of hypothermia upon the risk of surgery
Trans. Soc. Internat. de Chir. 16th Congress, Copenhagen, 631 (1955)

11. Biran, S., Hochman, A., Vevij, I.S., Sterw, S.
Clinical diagnosis of secondary tumors of the heart and pericardium
Dis. Chest. 55, 2o2 (1969)

12. Blotner, H.S.
X-ray therapy of heart in patient with leucemia, heart-block and hypertension
New Engl. J.Med. 23o, 793 (1944)

13. Bonte, F.J., Curry, T.S.
Technetium-99 m HSA Blood pool scan in diagnosis of an intracardiac myxoma
J. Nucl. Med. 8, 35 (1967)

14. Braga, R.M.V.
Herztumoren
Dissertation Med. Akademie Düsseldorf (1965)

15. Brock, D., Finger, J.
Lipoma of heart
Am. Heart J. 59, 591 (196o)

16. Carter, J.B., Cramer, R.,Edwards, J.E.
Mitral and tricuspid lesions associated with polypoid atrial tumors, including myxoma
Am. J. Cardiol. 33, 314 (1974)

17. Chiari, F.
Myxom des rechten Vorhofes: plötzlicher Tod durch Geschwulstembolie in die Lungenschlagader
Zbl. Pathol. 52, (1931)

18. Collings, H.A., Collins, I.S.
Clinical experience with cardiac myxoma
Ann. Thorac. Surg. 13, 45o (1972)

19. Cooley, D.A., Morris, G.C., Attar, S.
Cardiac myxoma, surgical treatment in four cases
Arch. Surg. 78, 41o (1959)

2o. Coltart, D.J., Billingham, H.E., Ropp, R.L.
Left atrial myxoma, diagnosis, treatment and cytological observations
J.A.M.A. 234, 95o (1975)

21. Crafoord, C.
International symposium on cardiovascular surgery
Henry Ford Hospital; Saunders Co., p. 2o2 (1955)

22. Crockett, J.E., Decker, D., Reed, W., Dunn, M., Leger, L.
Lipom of the heart
Am. J.Cardiol. 14, 394 (1961)

23. Croxson, R.S. Jewitt, D., Bentall, H.H., Cleland,W.P., Kristinsson, A., Goodwin, J.F.
Long-term follow-up of atrial myxoma
Brit. Heart J. 34, 1o18 (1972)

24. Culliford, A.J., Isom, O.W., Trehan, K., Doyle, E., Gorstein, F., Spencer, F.C.
Benign tumors of right atrium necessitating extensive resection and reconstruction
J. Thorac. & Cardiovasc.Surg. 76, 178 (1978)

25. Cumming, G.R., Finkel, K.
Intracardiac myxoma involving the right and left atrium in a young patient
J. Pediat. 58, No. 4, 559 (1961)

26. Dang, C.R., Hurley, E.J.
Contralateral recurrent myxoma of the heart
Ann. Thorac. Surg. 21, 59 (1976)

27. Derra, E., Loogen, F., Fahmy, A.R.
Ober Tumoren des linken Herzvorhofes und ihre Exstirpation
Dtsch. Med. Wschr. 84, 3o8 (1959)

28. Derra, E.,Loogen, F., Vieten, H.
Schwierigkeiten der Röngtendiagnostik raumfordernder Prozesse der Vorhöfe des Herzens
Fortschr. Geb. Röntgenstr. 9o, 3o8 (1959)

29. Differding, J.T., Gardner, R.E., Roe, B.B.
Intracardiac myxomas with report of two unusual cases with successful removal
Circ-ulation 23, 929 (1961)

3o. Donahoo, J.S., Weiss, I.L., Gardner, T.J., Fortuin, N.J., Brawley, R.K.
Current management of atrial myxoma
Ann. Surg. 189, 763 (1979)

31. Dugan, D.J., Walstad, P.M.
Left atrial myxoma: surgical care
Dis. Chest 38, 429 (196o)

32. Effet, S., Domanig, E.
Diagnostik intraaurikulärer Tumoren und großer Thromben mit dem Ultraschall-Echoverfahren
Dtsch. med. Wschr. Bd.1, 6 (1959)

33. Espinas, E.E., Silver, A.W., Byrow, F.X.
Mass lesions in the left atrium
Amer. Surg. 33, 37 (1967)

34. Fahmy, A.R.
Intrakavitäre Herztumoren
Med. Dissertation Düsseldorf (1962)

35. Feigenbaum, H.
Lea and Febiger
Echocardiography; Philadelphia (1976)

36. Fenoglio, J.J., McAllister, H.A., Ferrans, V.J.
Cardiac Rhabdomyxoma: a clinicpathologic and electron microscopic study
Am. J. Cardiol. 38, 241 (1976)

37. Ferrans, V.J., Roberts, W.C.
Structural features of cardiac myxomas
Hum. Pathol. 4, 111 (1973)

38. Firor, W.B., Aldrige, H.E., Bigelow, W.G.
A follow-up study of three patients after removal of left atrial myxoma five to ten years previously
J. Thorac Cardiovasc. Surg. 51, 515 (1966)

39. Fleming, H.A., Stovin, P.G.I.
Calcified right atrial mass, report of a case and discussion of the differential diagnosis
Thorax 27, 373 (1972)

4o. Friedberg, C.K.
Erkrankungen des Herzens
2. Aufl. Stuttgart: Thieme (1972)

41. Gerbode, F., Kerth, W.J., Hill, J.D.
Surgical management of tumors of the heart
Surgery 61, 94 (1967)

42. Gerbode, F.
Cardiovascular clinics
F.A. Davis Co., Philadelphia, 86o (1971)

43. Ghahramani, A.R., Arnold, J.R., Hildner, F.J., Sommer, L.S., Samet, P.
Left atrial myxoma, hemodynamic and phonocardiography features
Am. J.Med. 52, 525 (1972)

44. Goldberg, H.P., Steinburg, I.
Primary tumors of the heart
Circulation 11, 963 (1951)

45. Goldberg, H.P., Glenn, F., Dotter, C.I., Steinburg,I.
Myxoma of the left atrium: Diagnosis made during life with operative and postmortem finding
Circulation 6, 762 (1952)

46. Goodwin, J.F.
Clinical features of left atrial myxoma
Thorax 17, 91 (1962)

47. Goodwin, J.F.
The spectrum of calcified fibroma of the heart
Am. J.Cardiol. 21, 3o7 (1968)

48. Gorlitzer, S.
Myxom des Herzens mit multiplen Hirnembolien
Zbl. F. Allg.Pathol. u.Pathol. Anat. 61, 115 (1934)

49. Gould, S.E.
Pathology of the heart
Springfield III, Charles C. Thomas (1953)

5o. Grohme, S.
Ober Endokard- und Intimatumoren
Z. Kreislaufforsch. 54, 586 (1975)

51. Gustafson, A., Edler, I., Dahlbach, O.
Bilateral atrial myxoma diagnosed by echocardiography
Acta. Med. Scand. 2o1, 391 (1977)

52. Hall, J.J.
Intramural fibroma of the left ventricle
Thorax. 26, 481 (1971)

53. Hanfling, S.M.
Mestatatic cancer of the heart
Review of the literature and report of 127 cases
Circulation 22, 474 (196o)

54. Hattler, B.G., Fuchs, J.C.A., Cosson, R.
Atrial myxoma: an evaluation of clinical and laboratory manifestations
Ann. Thorac. Surg. 1o, 65 (197o)

55. Hashiba, K., Duo, A., Matsuo, S., Yoshiolca, M., Mori, K., Fujisawa, C., Yano, K., Oshibushi, R.
Apexcardiogram and phonocardiogram in the diagnosis of left atrial myxoma
Jap. Heart J. 11, 2o2 (197o)

56. Heath, D., Mackinnow, I.
Pulmonary hypertension due to myxoma of the right atrium
Am. Heart J. 68, 227 (1964)

57. Heath, D.
Pathology of cardiac tumors
Am. J. Cardiol. 21, 315 (1968)

58. Heuser, L., Lachner, K., Felix, R., Mödder, U., Friedmann, G.
Erweiterung der thorakalen Diagnostik durch die Computertomographie
Röntgen-Bl. 31, 135 (1978)

59. Hudson, R.E.B.
Cardiovascular pathology
p. 1563, Edward Arnold (1965) London

6o. Imperio, J., Summers, D., Krasnow, N., Piccone, V.A.
The distribution pattern of biatrial myxomas
Ann. Thorac. Surg. 29, 469 (198o)

61. Isley, J.K., Reinhardt, J.F.
Intracardiac myxoma demonstrated on a vascular scan
Am. J. Roentgenol. 88, 7o (1962)

62. Jonas, V., Pecka, V., Kral, Z.
Klinisch diagnostizierte primäre bösartige Herzgeschwulst
Dtsch. Med. Wschr. 88, 96o (1963)

63. Kabbani, S.S., Cooley, D.A.
Atrial myxoma, surgical considerations
J. Thoracic Cardiovasc .Surg. 65, 731 (1973)

64. Kay, J.H., Irwin, G., Isuji, H.K., Dykstra, P., Magidson, O.
Surgical removal of an intracavitory left ventricular myxoma
Circulation 2o, 881 (1959)

65. Keith, J.D.
Heart disease in children
p. 1o86, Philadelphia (1966)

66. Kelly, I., Bhagwat, A.G.
Ultrastructural features of a endothelial myxoma of the left recurrent atrium
Arch. Pathol. 93, 219 (1972)

67. Kissler, V.W.
Primäres Fibrosarkom des rechten Herzvorhofes
Zbl. Allg. Pathol.u.Path.Anat. 235 (1977)

68. Kleid, J.J., Klugman, J., Maas, J.
Familial atrial myxoma
Am. J. Cardiol. 32, 361 (1973)

69. Knieriem, H.J., Nessler, L.
Intramurales Fibrom des Herzmuskels
Z.Kreisl. Forsch. 57, 997 (1968)

7o. Knopp, E.
Geschwülste am Vorhofendokard und Begrenzung des Septum primum
Frankf. Zschr. Pathol. 67, 278 (1956)

71. Köhler, E.
Klinische Echokardiographie
S. 224, Enke Verlag (1979)

72. Köhler, E., Loogen, F.
Möglichkeiten und Grenzen der Echokardiographie
Z.Kard. 68, 659 (1979)

73. Koikkalainen, A., Kostiainen, S., Luosto, R.
Left atrial myxoma revealed by general embolectomy
Scand.J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 11, 33 (1977)

74. Kyllönen, K.E.J., Talar, P., Merikallio,E.,Kala,R.
Cardiac myxoma, a report of eight cases
J. Cardiovasc. Surg. 17, 392 (1976)

75. Lachner, V.K., Heuser, L., Friedmann, G., Thurn,P.
Computerkardiotomographie bei Tumoren des linken Vorhofes
Fortschr. Röntgenstr. 129, 735 (1978)

76. Lappe, D.J.
Two dimensional echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma
Chest, 74, 55 (1978)

77. Leiting, P.
Lipome des Herzens
Med. Dissertation Düsseldorf (1974)

78. Mac Nalley, M.C., Kelble, D., Pryor, R., Blount, S.G.
Angiosarcoma of the heart; report of a case and review of the literature
Am. Heart J. 65, 244 (1963)

79. Mac Vaugh, H., Joyner, C.R.
Mitral insufficiency due to calcified myxoma, treatment by resection and mitral anuloplasty
J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 61, 287 (1971)

8o. Mahaim, J.
Les tumeurs et les polypes du cœur
Paris (Madson et Cie) (1945)

81. Malm, J.R., Henry, J., Deterling, R.F.
A clinical and pathological study of interatrial myxomas
Bull. Soc. Int. Chir. 21, 442 (1962)

82. Manion, W.C.
Tumors and cysts of the hearts and major vessels
In: Report of the secound national conference on Cardiovascular disease Vol. 1, p. 182 (1964)

83. Matsuyama, K., Ooneda, G.
Histogenesis of primary myxoma of the heart; a case report
Gann. 58, 435 (1969)

84. Maurer, E.R.
Successful removal of tumors of the heart
J. Thoracic.Surg. 23, 479 (1952)

85. Mikuz, G., Hofstädter, F., Hausen, A., Hager, J.
Das sog. Endokardmyxom, histologische, elektronenmikroskopische Immunfluorescenz- und biochemische Untersuchungen an drei Fällen
Virchows Arch. Path. Anat. and Histol. 38o,221 (1978)

86. Morrow, A.G., Kahler, R.L., Reis, R.L.
Primary myxoma of the right ventricle
Am. J. Med. 4o, 954 (1966)

87. Moscovitz, H.L.
Simulated left atrial tumor a hemodynamic, echocardiographic and cineangiographic study
Am. J. Cardiol. 34, 63 (1974)

88. Moulton, A.L., Jaretzki, A, Bowman, F.O., Silverstein, E.F., Bregman , D.
Massive lipoma of the heart
N.Y.J. of Med. 76, 182o (1976)

89. Mustafa, I., Shinebourne, E., Lincoln, C.
Successful replacement of the interventricular septum following excision of a large intramural fibroma
J. Cardiovasc. Surg. 19, 411 (1978)

9o. Muth, W.
Lipom des Herzens
Zbl. Path. 87, 297 (1951)

91. Muthy, M.S.N., Heckstroth, C.V., Mertch, B.H., Hustov, J.T., Cattaneo, S.M.
Primary intimal sarcoma of pulmonary valve and trunk with osteogenec sacromatous elements
Arch. Path. Lab. Med. 1oo, 649 (1976)

92. Nadas, A.S., Fellison, R.C.
Cardiac tumors in infancy
Am. J. Cardiol. 21, 363 (1968)

93. Nanda, N.C., Barald, S.S., Gramiak,R., Oug, L.S., Heinle, R.A.
Echocardiographic features of right ventricular outflow tumor prolapsing into the pulmonary artery
Am. J. Cardiol. 4o, 272 (1977)

94. Nasser, W.K., Davies, R.H., Dilton, J.C., Travel,M.E., Helmea, C.H., Feigenbaum, H., Firch, C.
Atrial myxoma: I. clinical and pathological features in nine cases, II. Phonocardiography, echocardiography, hemodynamic and angiography features in nine cases
Am. Heart J. 83, 694 (1972)

95. New, P.F., Price, D.L., Carter, B.
Cerebral angiography in cardiac myxoma
Radiology 96, 335 (197o)

96. Newman, H.A., Cordell, A.R., Prichard, R.W.
Intracardiac myxomas, literature review and report of six cases, one successfully treated
Am. Surg. 32, 219 (1966)

97. Nichols, H.T.
Removal of benign pendunculated intraatrial tumors; a closed surgical approach
J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 31, 739 (1956)

98. O'Neil, M.B., Grehl, J.M., Hurley, E.J.
Clinical myxomas: A clinical diagnostic challenge
Am. J. Surg. 138, 68 (1979)

99. Pernot, C., Worms, A.M., Merlin, J.P.
le rhabdomyome congênital chez l'enfant: pēdiatrie: 27, 5 (1972)

1oo. Potts, J.L., Johnson, L.W., Eich, R.H.
Varied manifestations of left atrial myxoma and the relationship of echocardiographic patterns of tumor size
Chest 68, 781 (1975)

1o1. Prichard, R.W.
Tumors of the heart. Review of the subject and report of one hundred and fifty cases
Arch. Path. 51, 98 (1951)

1o2. Rankin, L.I., Desausa, A.L.
Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial mass
Chest 74, 451 (1978)

1o3. Rath, J.
Ein Vorhofmyxom des Herzens mit multiplen Geschwulstembolien im Gehirn und Peripherie, zugleich ein Beitrag zur Frage der Geschwulstembolie
Med. Dissertation (aus dem Path. Institut der) Universität Düsseldorf (1958)

1o4. Read, R.C., White, H.J., Murphy, M.L., Williams, D., Sun, C.N., Flanagaw, H.W.
The malignant potentiality of left atrial myxoma
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 68, 857 (1974)

1o5. Read, R.C.
Cardiac myxoma and surgical history
Ann. Thorac. Surg. 29, 395 (198o)

1o6. Recklinghausen, F.D. von
Ein Herz von einem Neugeborenen; welches mehrere teils nach außen, teils nach den Höhlen prominierende Tumoren (Myome) trug:
Monatsschr. Geburtsh. und Frauenheilk. 2o, 1 (1862)

1o7. Ribbert, H.
Die Endokardtumoren
Zbl. f. allg.Path. und Path. Anat. 26, 241 (1915)

1o8. Richardson, J.V., Brandt, B., Doty, D.B.,Ehrenhaft,J.L.
Surgical treatment of atrial myxomas; early and late results of eleven operations and review of the literature
Ann. Thorac. Surg. 28, 354 (1979)

1o9. Ringertz, N.
Ober sog. Endokardmyome
Acta path. et microbiol.Scandinav. 19, 262 (1942)

11o. Robertson, R.
Primary cardiac tumors
Am. J. Surg. 94, 183 (1957)

111. Roguin, N., Amikam, S., Risse, E.
Prolapsing right atrial myxoma, clinical and hemodynamic considerations
Brit. Heart J. 39, 577 (1977)

112. Ryan, G.B., Cliff, W.J., Gabbiani, G., Irle, C., Statkov, P., Majim, G.
Myofibroblasts in an avascular fibrous tissue
Laboratory Inv. 29, 197 (1973)

113. Sakakibara, S., Osawa, M., Konno, S., Hashimoto, A., Gomi, H., Miyansto, A.M., Takao, A.
Myxom of the right ventricle of the heart
Am. Heart J. 69, 382 (1965)

114. Sagel, S.S., Weiss, F. S., Gilliard, R.G., Hounsfield, G.N., Jost, G.T., Stanley, R.J., Terpogosian, H.H.
Gated computed tomography of the human heart
Investigative Radiology 12, 563 (1977)

115. Saggan, W., Schmitz, W., Storch, H.H., Eberhardt-Krititos, K., Ros-Die, E.
Zur Klinik der Herzmyxome
Langenbecks Arch. Chir. 353, 19 (198o)

116. Sandmann, W., Schulte, H.D., Seipel, L., Knieriem, H.J., Bircks, W.
Gestielter, verkalkter Thrombus des rechten Vorhofes mit Zerstörung der Tricuspidalklappe
Thoraxchir. 21, 548 (1973)

117. Sasaki, S. Lin, Y.T., Romington,J.V., Hendenz,A.H., Zubiate, P., Kay, J.H.
Primary intracavatory cardiac tumors
J. Cardiovasc .Surg. 18, 15 (1977)

118. Satter, P.
Lipom des Herzens
Zbl. Chir. 93, 268 (1968)

119. Schattenberg, T.T.
Echocardiographic diagnosis of left atrial myxoma
Mayo Clin. Proc. 43, 62o (1968)

12o. Schmid, K.O., Beitzke, A., Klein, W.
Right atrial fibroma simulating cyanotic cardiac vitium in a newborn
Z.Kardiol. 66, 39 (1977)

121. Schölmerich, P.
Handbuch d. Inn.Med.: Bd.9, Teil 12, Springer-Verlag (196o)

122. Schulte,H.D.
Perikard-und Herztumoren, Handbuch der Thorax-Chirurgie; Ergänzungswerk Herzchirurgie; Hrsgb: E. Derra und W. Bircks, Bd. II, Berlin-Heidelberg-New York, Springer-Verlag (1976)

123. Sharratt, G.P., Grover, M.L., Mouro, J.L.
Clacified left atrial myxoma with floppy mitral valve
Brit. Heart J. 42, 6o8 (1979)

124. Siebner, H., Kamm, P.
Das EKG bei Tumorbefall des Herzens
Med. Welt 29, 237 (1978)

125. Stanley, B., Wolfe, B., Popp, R.L., Feigenbaum,H.
Diagnosis of atrial tumors by ultrasound
Circulation 24, 675 (1969)

126. Staub, R.T.
Tumor thrombus of the right atrium displayed by rapid sequence scintiphotography
J. Nucl. Med. 11, 559 (197o)

127. Steinberg, I., Miscall, L.- Redo, F., Goldberg, H.P.
Angiocardiography in diagnosis of cardiac tumor
Am. J. Roentgenol. 91, 364 (1964)

128. Steven, W., Chamberlin, S.W.
Intraoperative coronary-artery embolization from left atrial myxoma
Anesthiol. 47, 3o2 (1977)

129. Tomoda, H., Hoshiai, M., Tagawa, R., Koide, S., Kawada, S., Shotsu, A.
Evaluation of left atrial thrombus with computed tomography
Am. Heart J. 1oo, 3o6 (198o)

13o. Waaler, P.E., Svendsen, S., Halvorsen, J.F.
Intramural calcified fibroma of the heart
Acta. Paediat. Scand. 61, 217 (1971)

131. Walpurger, G., Liese, W., Dalichau , H., Lichtlen ,P.
Das Myxom des rechten Vorhofes; Diagnose der M-Mode und Multiscanechokardiographie
Z. Kardiol. 64, 1o83 (1975)

132. Williams, J., Jenkins, D., Erasmus, D.
The ultrastructure of cardiac myxoma
Thorax 25, 756 (197o)

133. Yipintsoi, T., Donavanite, L., Bhamarapravat, N, Jumbach, B.
Bilateral atrial myxoma with successful removal
Dis. Chest 52, 828 (1967)

134. Zackai, A.H., Weber, D.J., Ramsby, G., Wong, B.
Recurrent of left atrial myxoma
J. Cardiovasc. Surg. 15, 467 (1974)

135. Ziefeldt, W.
Zur Kenntnis der Rhabdomyome des Herzens und ihrer Beziehungen zur tuberösen Gehirnsklerose
Virchows Arch. Path. Anat. 243, 22 (1923)

136. Zimmermann, I.
Die klinische Symptomatologie bei Herztumoren im Kindesalter
Med. Dissertation Kön (1965)

Lebenslauf

Am 11.6.1946 wurde ich als Sohn des Geschäftsmannes Hideo Minami und seiner Ehefrau Kuniko, geb. Kimura in Osaka, Japan geboren.

Nach dem Besuch der Volksschule in Tokyo und des Gymnasiums Yokkaichi, Provinz Mie, begann ich im April 1967 an der Universität Kyoto mit dem Medizinstudium, wo ich im März 1974 das medizinische Staatsexamen ablegte.

Vom April 1974 bis September 1976 habe ich die allgemeine chirurgische Ausbildung im Universitäts-Krankenhaus Kyoto absolviert.

Im Oktober 1976 kam ich als Stipendiat des deutschen akademischen Austauschdienstes an die Chirurgische Klinik der Universität Düsseldorf.

Seit dem 1. April 1977 arbeite ich als wissenschaftlicher Mitarbeiter an der Chirurgischen Universitätsklinik B Düsseldorf.

Abb. 1a und b: Darstellung eines gestielten flottierenden Vorhoftumors, der in Diastole durch das Mitralostium bis zur Mitte des linken Ventrikels reicht (Pat. 12 A.M. 46 ml. Arch.-Nr. 79-o331)

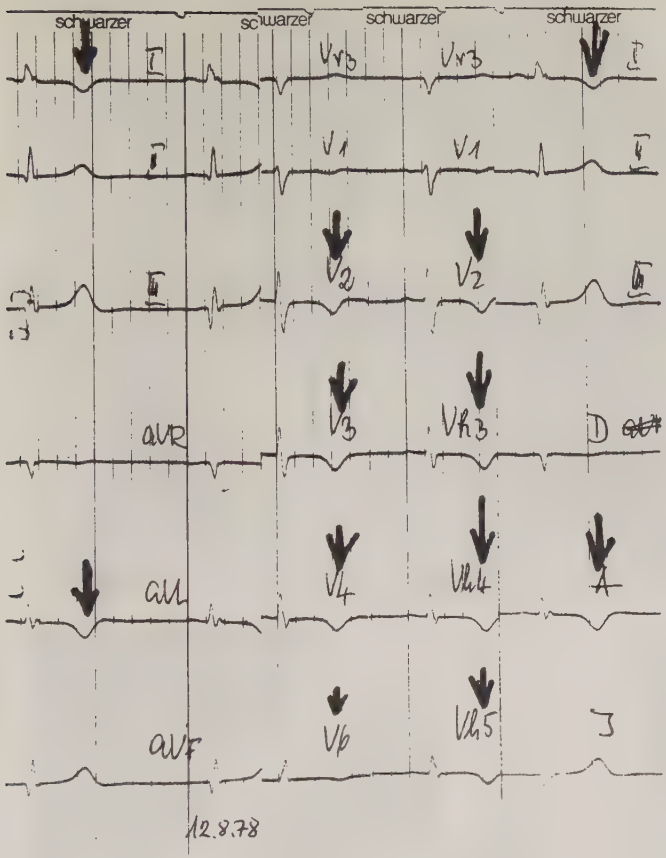


Abb. 2: Auffällige Ischämiezeichen der Ventrikelvorderwand; ST-Senkung mit negativer T-Welle in I, AVL, V2-V6 (Pat. 11 A.L. 19 wl, Arch.-Nr. 78-4119)

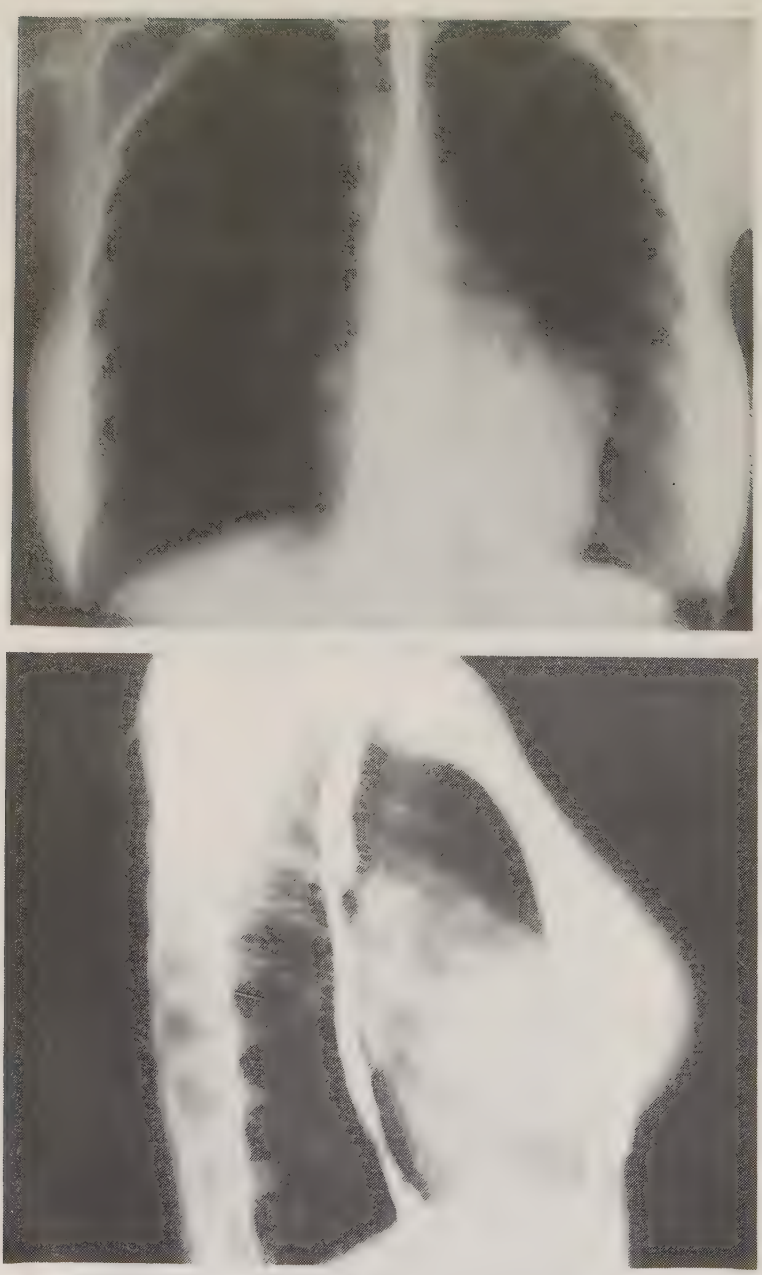
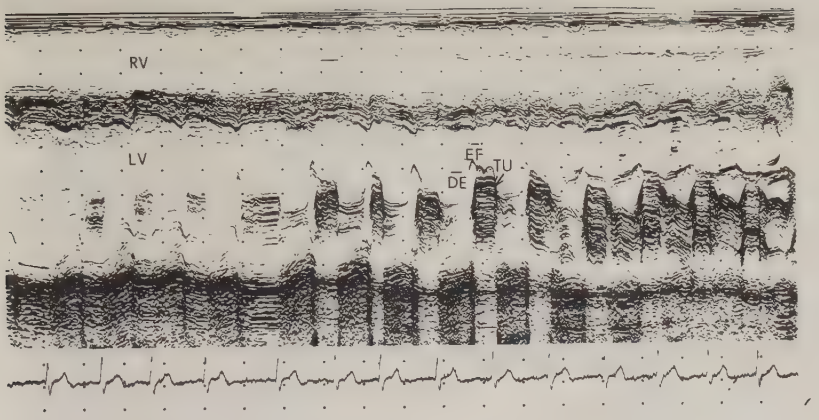
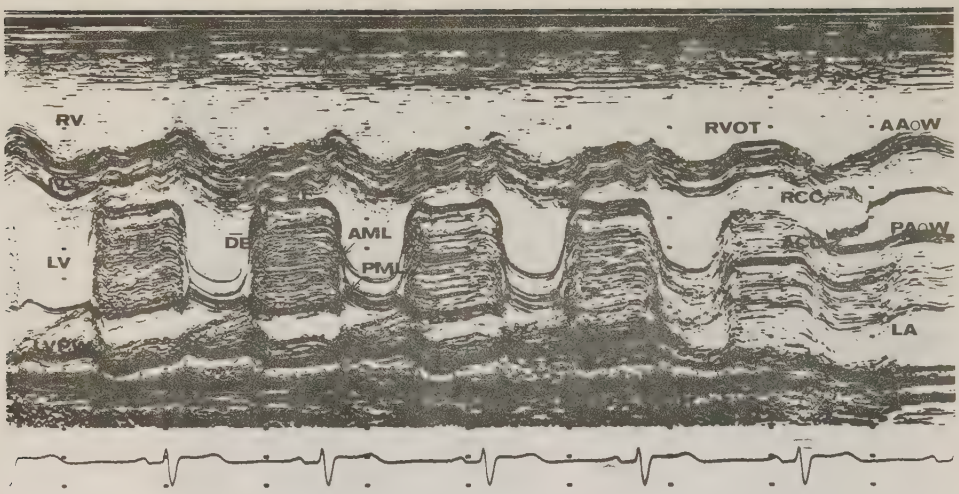


Abb. 3a und b: Rö-Thorax auf 2 Ebenen: Deutliche Ausbuchtung des linken Herzrandes, die zunächst als Ventrikelaneurysma interpretiert wurde (Pat. 11 A.L. 19 w1, Arch.-Nr. 78-4119)



1639/80 J. BR. ♂ 68 J. 522j

Abb. 4: Der Tumor verlagert sich in der Ventrikeldiastole bis zum Mitralostium. Freier Raum hinter dem DE-Aufstrich und Verminderung der EF-Slope sind deutlich dargestellt (Pat. 18, J.B. 68 ml, Arch.-Nr. 80-3514)



E. K. ♀ 55 J.

Abb. 6a: Es zeigt sich, daß der Tumor durch das Ostium mitrale in den linken Ventrikel prolabiert. Echo freier Raum hinter dem DE-Aufstrich und Verminderung des EF-Slops sind deutlich zu erkennen.
AAoW = anterior aortic wall, ACC = acoronary cusp, AML = anterior mitral leaflet, LVPW = left ventricular posterior wall, PAoW = posterior aortic wall, PML = posterior mitral leaflet, RCC = right coronary cusp, RVOT = right ventricular outflow tract
(Pat. 16 E.K. 55 wl., Arch.-Nr. 80-2575)

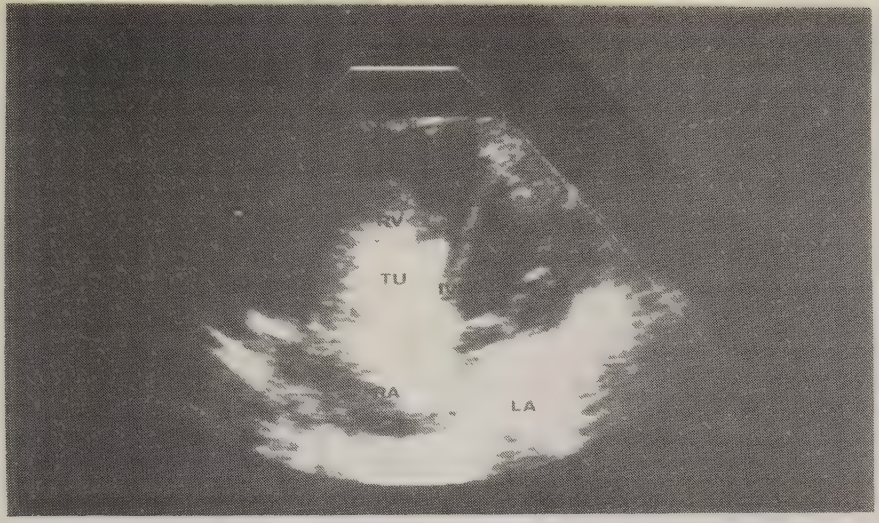


Abb. 5a: Bi-dimensionaler 4-Kammerblick bei über der Herzspitze aufgesetztem Schallwandler: Man erkennt den Vorhoftumor, der in der Diastole durch die Trikuspidalklappe in den RV prolabiert.
LA = Linker Vorhof, RA = Rechter Vorhof, LV = Linker Ventrikel, RV = Rechter Ventrikel, IVS = Intraventrikuläres Septum, TK = Trikuspidalklappe, MK = Mitralklappe, TU = Tumor (Pat. 2o B.D. 9 ml, Arch.-Nr. 8o-7896)

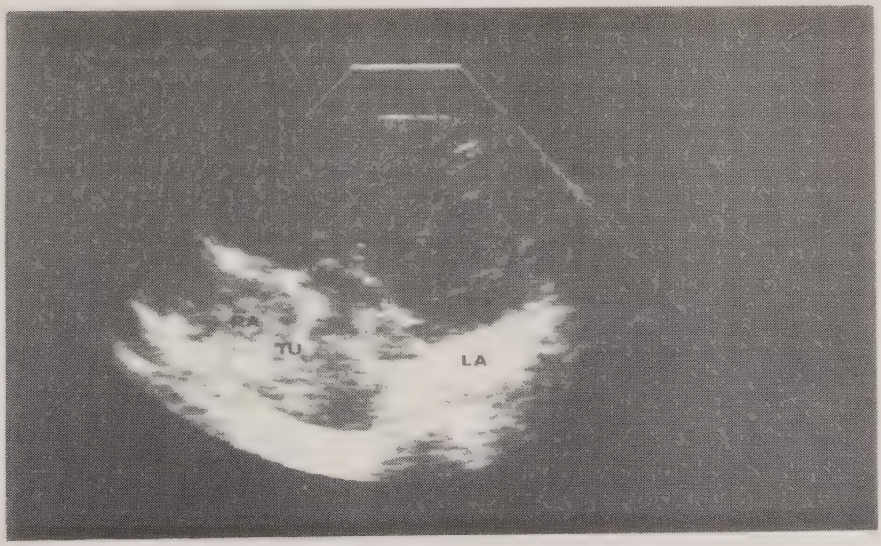


Abb. 5b: In der Systole befindet sich der Tumor im RA. Die Trikuspidalklappe scheint völlig intakt zu sein (Pat. 2o B.D. 9 ml, Arch.-Nr. 8o-7896)

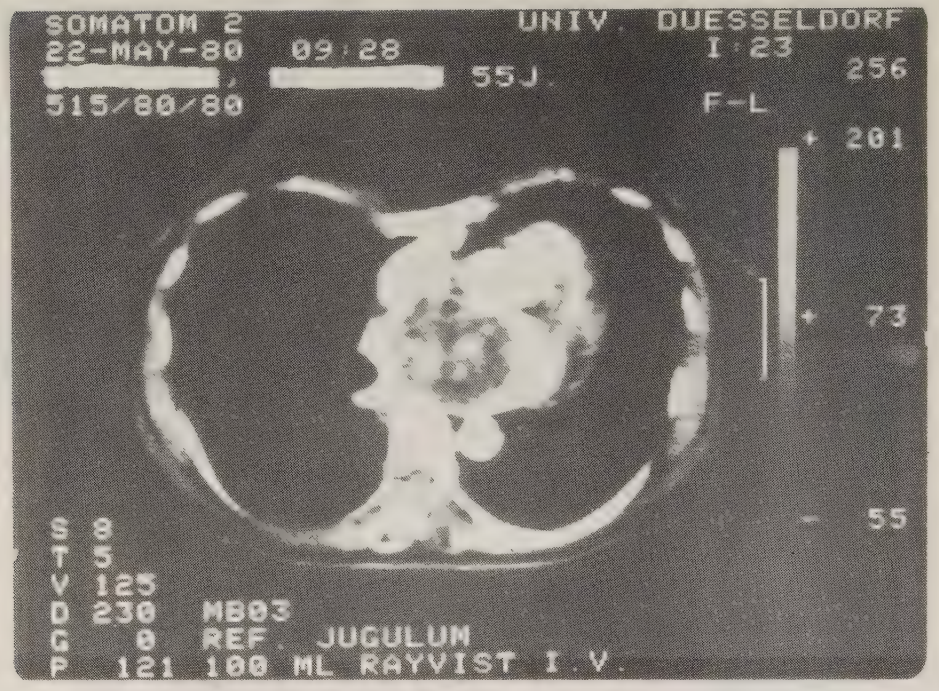


Abb. 6b: Thorax-CT; Eine tomatengroße KM-Aussparung im linken Vorhof, die homogene Weichteildichte ohne Kalkeinlagerung aufweist (Pat. 16 E.K. 55 wl, Arch.-Nr.8o-2575)

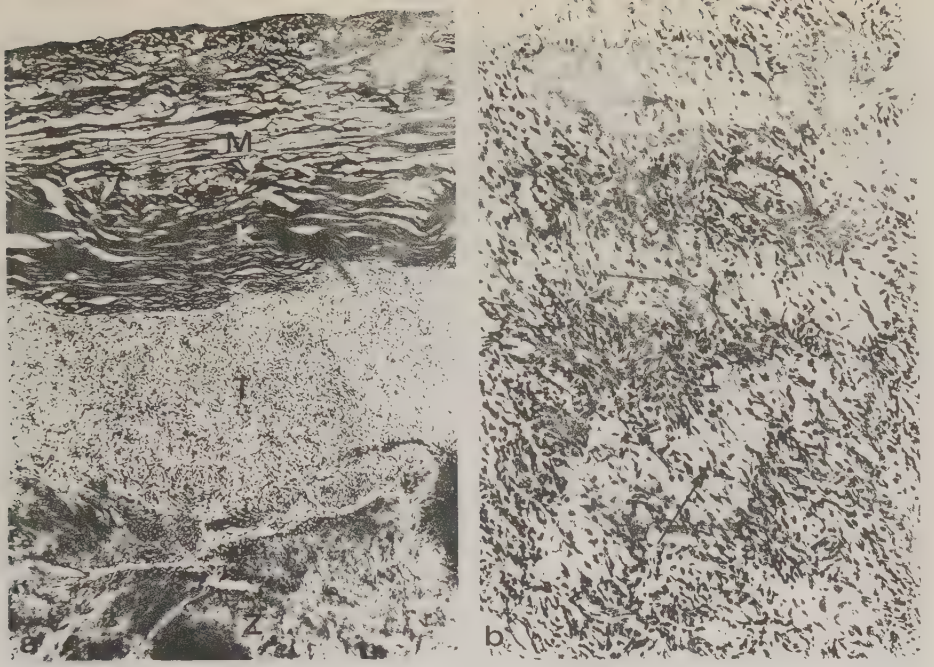


Abb. 7a: Subendocardiale Tumorpartie mit ischämisch degenerierten Myokardfasern (M). Unter einer von Kollagenfasern (K) gebildeten Kapsel des Tumorgewebes (T), das in zentralen Partien (Z) hyalin vernarbt ist. (El. von Gieson, 63x)

Abb. 7b: An ein Schwannom erinnernde Architektur des Tumorgewebes; Zellfreie Bänder (↗) im Wechsel mit z.T. palisadenartig geschichteten länglichen Tumorkernen (H.E. 96x) (Pat. 11 A.L. 19 wl. Arch.-Nr. 78-4119)

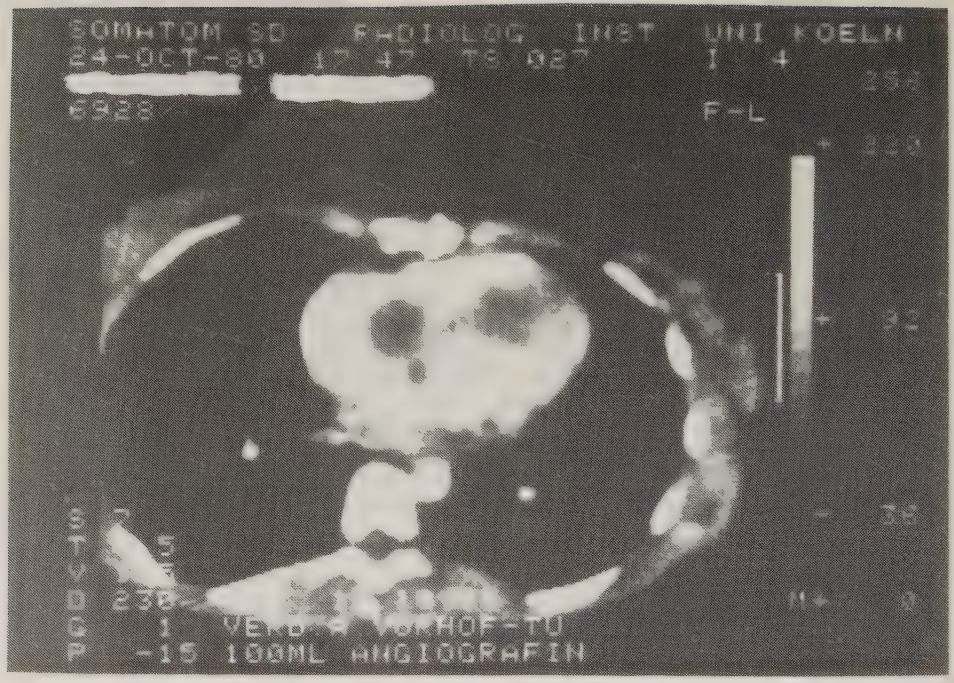


Abb. 8: Computer-Tomographie des Thorax; deutliche Kontrastmittelsaussparung sowohl im rechten als im linken Ventrikel. Der Tumorschatten ist bis zur Ausflußbahn des rechten Ventrikels nachweisbar (Pat. 11 A.L. 19 wl, Arch.-Nr. 78-4119)

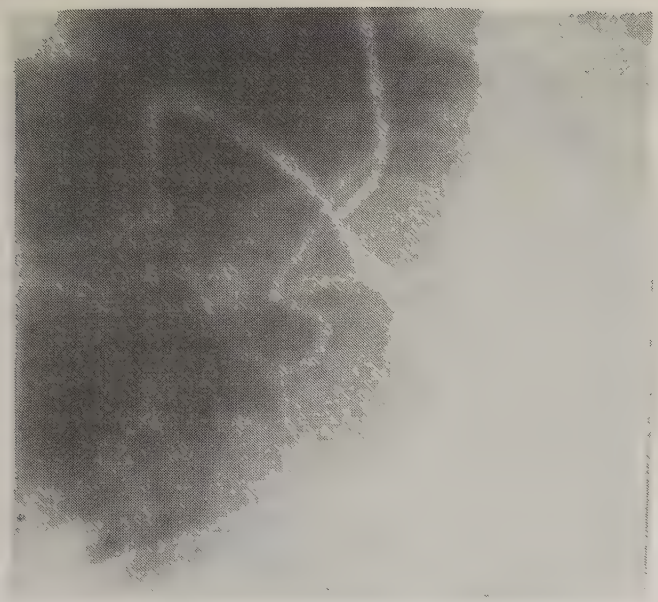


Abb. 9: Koronarographie der RCA: atypischer Verlauf der RCA mit Verdrängung nach dorso-lateral
(Pat. 15 E.K. 56 ml, Arch.-Nr. 8o-1789)

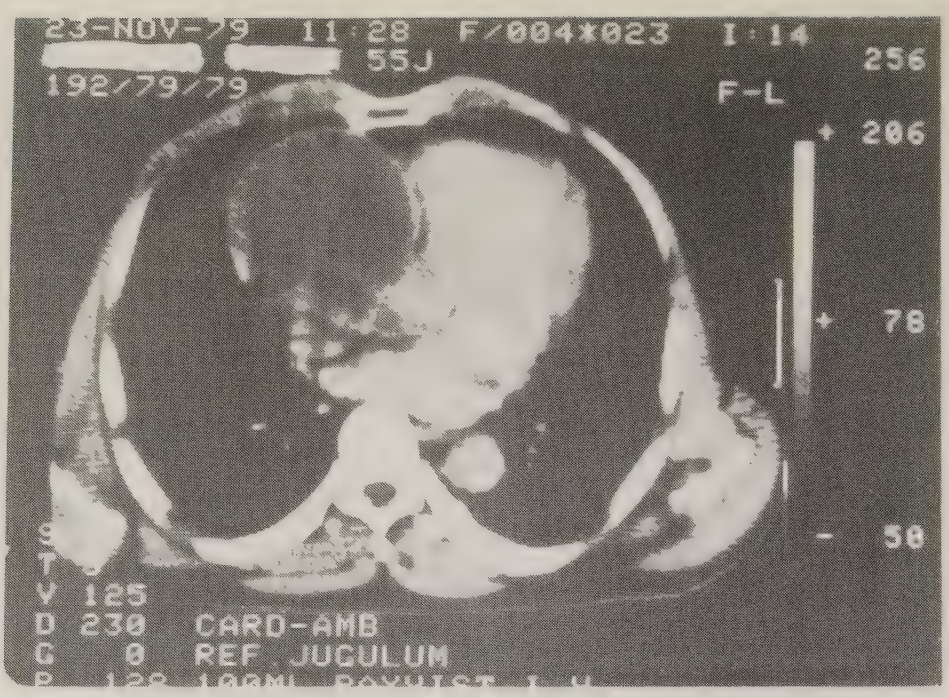


Abb. 1o: Thorax-CT: Parakardial am rechten Herzrand festsitzende faustgroße Rundverschattung, die sich vom Herzrand nicht eindeutig abgrenzen läßt. Inhomogene Weichteildichte mit Kalkeinlagerung in der Tumorkapsel (Pat. 15, E.K. 56 ml, Arch.-Nr. 8o-3514)

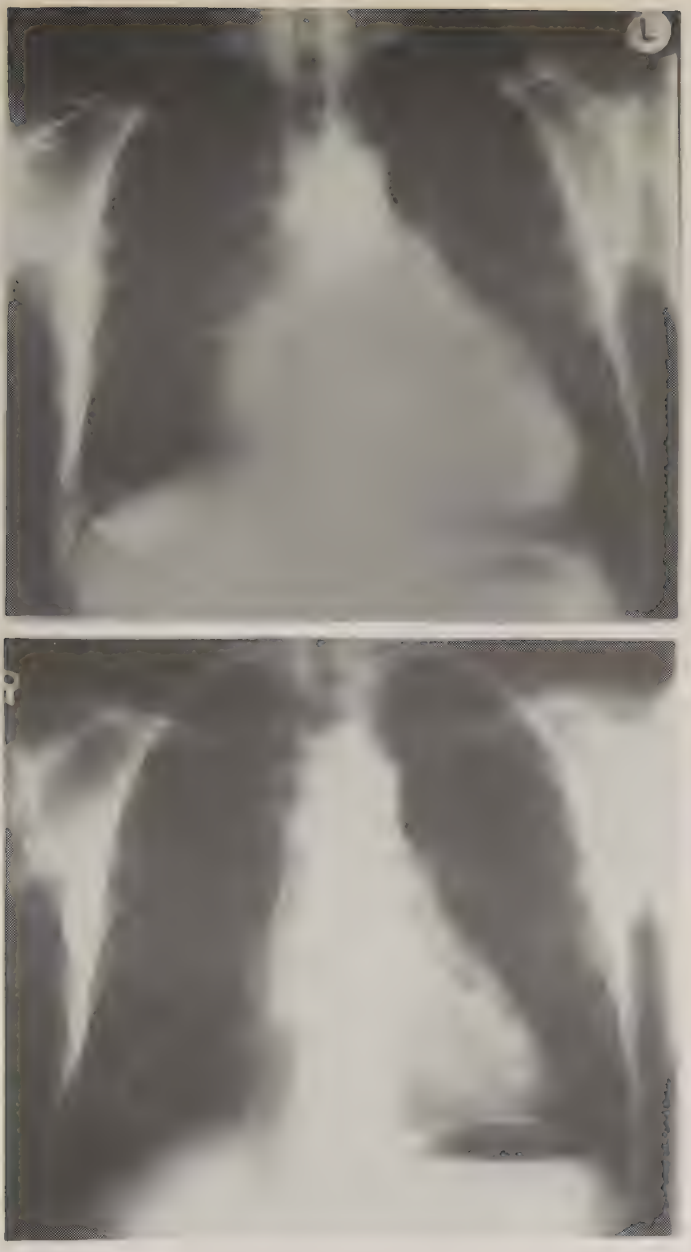


Abb. 11a und b: Rö-Thorax Übersichtsaufnahme: Präoperativ deutlich vergrößertes Herz mit Stauungszeichen in beiden Lungen. Postoperativ ist die Herzgröße fast normalisiert (Pat. 17 K.N. 55 wl, Arch.-Nr. 80-3702)

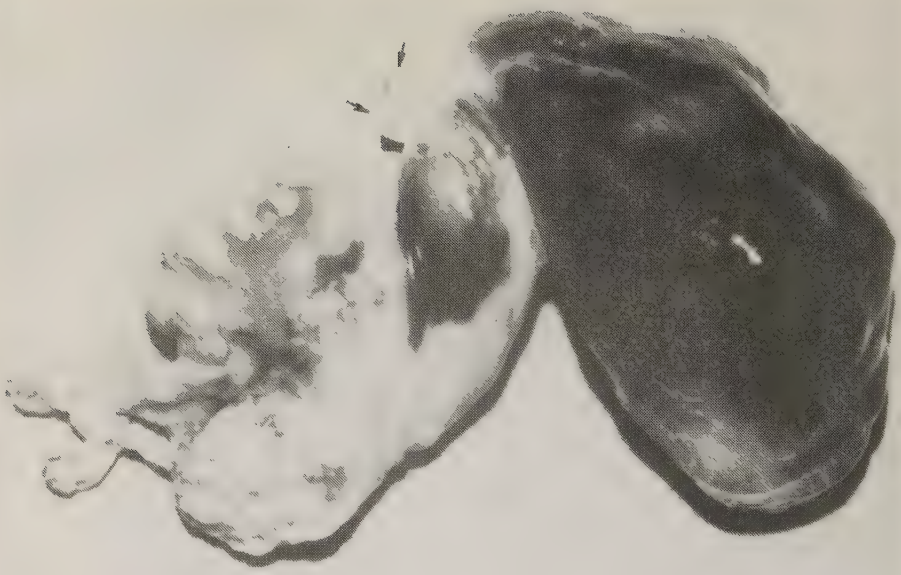


Abb. 12: Der in der Mitte eingeschnürte Tumor zeigt einen glasigen myxomatösen Anteil (4 x 3 x 2,5 cm) und einen in Degeneration befindlichen verkalkten Anteil mit dem Tumorstiel (3 x 3 x 2 cm) (↗)
(Pat. 18 J.B. 68 ml.Arch.-Nr. 80-3514)

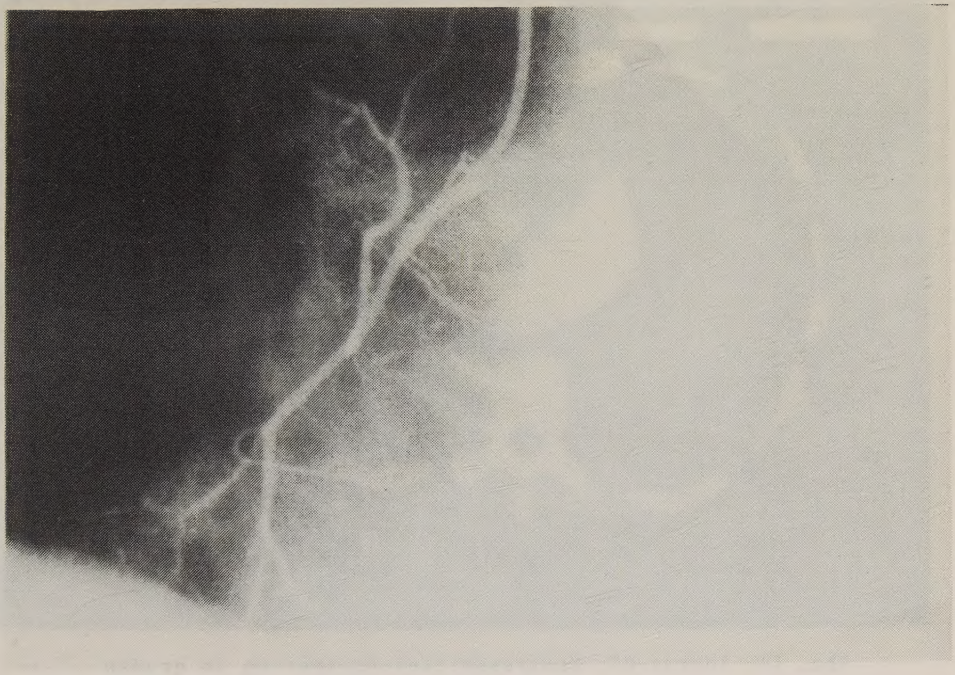


Abb. 13: Selektive Darstellung der rechten Koronararterie: Es zeigt sich ein starrer Verlauf im mittleren bis peripheren Drittel der RCA. Kein Hinweis für Stenosierung der Koronararterie (Pat. 19 H.W. 63 ml. Arch.-Nr. 80-3849)

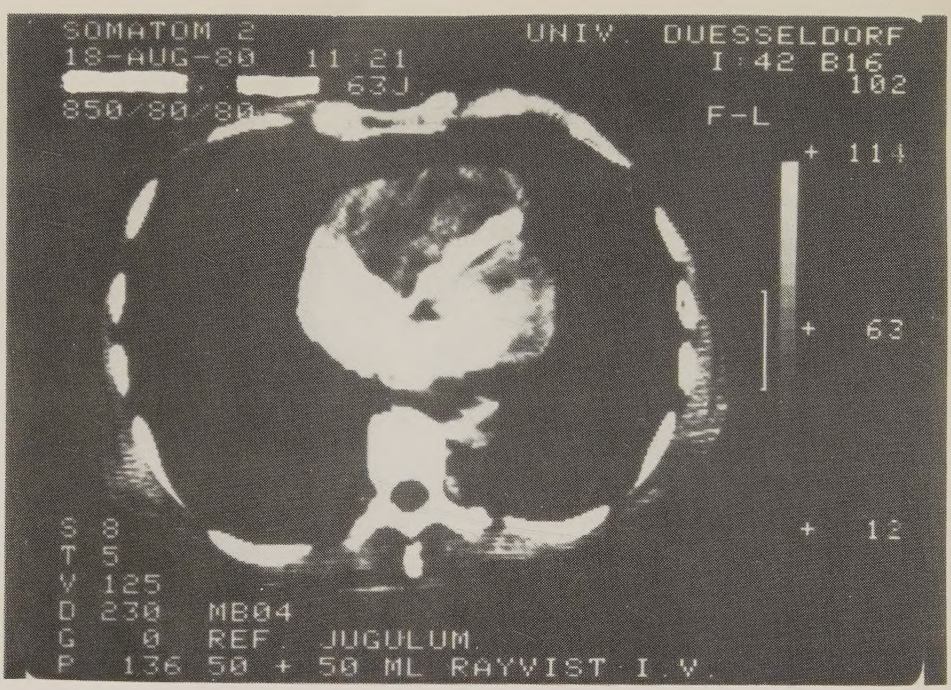


Abb. 14: Thorax-CT: Kontrastmittel-Aussparung im großen Teil des rechten Ventrikels. Man erkennt die schmale KM-Straße am Ventrikelseptum entlang und den KM-Übertritt durch das offene Foramen ovale in den linken Vorhof (Pat. 19 H.W. 63 ml. Arch.-Nr.80-3894)